



CAS CLINIQUES POUR L'ECN

DCEM2 - DCEM3 - DCEM4

Collection dirigée par
Jean-Jacques Lehot (PU)
et Xavier Ricaud (IHP)

Cancérologie

Oncohématologie

Hématologie

*Jean Pierre Droz, Hervé Chesquières,
Benoît You, Yesim Dargaud, Marie Delraud*



Cancérologie/Oncohématologie/Hématologie (Cas cliniques ECN)

2nd Edition

LES AUTEURS

Jean-Pierre Droz

Professeur des universités Service d'oncologie Centre anticancéreux régional Léon-Bérard à Lyon

Cancérologie - Oncohématologie

Hervé Ghesquières

Praticien hospitalier Service d'oncohématologie Centre anticancéreux régional Léon-Bérard à Lyon

Cancérologie - Oncohématologie

Benoît You MD - PhD

Praticien hospitalo-universitaire Centre hospitalier Lyon-Sud Centre d'investigation de thérapeutiques en oncologie et hématologie de Lyon (CITOHL)

EMR UCBL/HCL 3738, service d'oncologie médicale (<http://www.pols-phase1.eu/>)

Cancérologie - Oncohématologie

Yesim Dargaud

Maître de conférences des universités Docteur en médecine Unité d'hémostase clinique Hôpital Edouard-Herriot à Lyon

Hématologie

Marie Detrait

Docteur en médecine Médecine interne - Hématologie clinique Service d'hématologie Centre hospitalier Lyon-Sud

Hématologie

Gilles Freyer

Gilles Freyer, professeur des universités, service d'oncologie du centre hospitalier Lyon-Sud a corédigé avec le professeur Droz les cas cliniques de cancérologie et d'oncohématologie pour leur première édition.

Claude Négrier

Claude Négrier, professeur des universités et praticien hospitalier, unité d'hémostase clinique de l'hôpital Edouard-Herriot à Lyon et Franck Nicolini, praticien hospitalier, service d'hématologie clinique de l'hôpital Edouard-Herriot à Lyon ont corédigé avec madame Dargaud les cas cliniques d'hématologie pour leur première édition.

2012

WKF

978-2-36110-020-9

Retrouvez tous nos ouvrages sur www.librairie-sante.fr

PRADEL

Wolters Kluwer France 1, rue Eugène et Armand Peugeot 92856 RUEIL-MALMAISON
CEDEX

© Wolters Kluwer France, 2012

ISBN 978-2-36110-020-9

Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit, des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective et, d'autre part, les analyses et courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'oeuvre dans laquelle elles sont incorporées (loi du 11 mars 1957, art. 40 et 41 et Code pénal, art. 425).

Toutefois, des photocopies peuvent être réalisées avec l'autorisation de l'éditeur. Celle-ci pourra être obtenue auprès du Centre français du copyright, 20, rue des Grands-Augustins - 75006 Paris, auquel l'éditeur a donné mandat pour le représenter auprès des utilisateurs.

Préface de la deuxième édition

Cette collection est pilotée par des enseignants titulaires habitués à faire partie des jurys de concours nationaux. Aussi, ils souhaitent ajouter des recommandations à celles du

CICN:

- *sur le fond*, les questions font souvent appel à des données physiopathologiques, diagnostiques, thérapeutiques, épidémiologiques, ainsi qu'à l'information des patients et aux aspects médico-légaux. Durant l'heure que le candidat consacre à chaque dossier, il faut commencer par lire l'ensemble des questions afin de sentir le fil conducteur de chaque

dossier, et d'éviter les réponses doublons. Si besoin, plusieurs diagnostics doivent être évoqués, d'où il faut faire ressortir les plus fréquents ou les plus graves.

Les jurys apprécient toujours les réponses argumentées se rapportant précisément au cas clinique. Pour la préparation du concours, les candidats peuvent avoir recours à des références émanant de la Haute Autorité de santé, de l'ANSM, du Centre national des concours d'internat (www.cnci.univ-paris5.fr), des conférences de consensus et des conférences d'experts des sociétés savantes (www.bmlweb.org/consensus_lien.html);

- sur la forme, il est conseillé d'écrire très lisiblement. Surtout ne pas oublier que les correcteurs auront des centaines de copies à corriger en quelques heures, et qu'une présentation claire améliorera significativement le résultat final.

Il n'est pas nécessaire de faire de longues phrases, mais il faut faire apparaître le maximum de mots-clés. À l'intérieur de chaque question, on peut commencer par les points les plus importants, ou suivre un ordre chronologique en modulant les items par des mots tels que « surtout » ou « éventuellement ». Il faut se méfier des abréviations, nous vous conseillons de n'utiliser que celles mentionnées par le site du Centre national des concours d'internat comme « abréviations autorisées ».

Les difficultés relatives de chaque dossier sont cotées de 1 à 3 (certains cas cliniques plus difficiles peuvent être proposés afin de départager les candidats). Néanmoins, il faut garder en mémoire que chaque jury est « souverain » et peut privilégier un aspect du cas clinique en modulant le nombre de points pour chaque question, ou au contraire en comptant zéro à une question en cas d'erreur manifeste.

Un concours se préparant comme un marathon, les auteurs de cette collection vous souhaitent bonne course !

J.-J. Lehot

et les enseignants responsables des différents volumes de la collection

Liste des abréviations autorisées par le cnci

LISTE DES ABRÉVIATIONS AUTORISÉES PAR LE CNCI

ACE:

antigène carcino-embryonnaire

ACTH:

AdrenoCorticoTropic Hormone (corticotrophine, hormone corticotrope hypophysaire)

ADH:

Anti Diuretic Hormone (hormone antidiurétique, vasopressine)

ADN:

acide désoxyribonucléique

AINS:

anti-inflammatoire non stéroïdien

ALAT:

alanine amino-transférase (TGP)

ALD:

affection de longue durée

AMM:

autorisation de mise sur le marché

AMPc:

AMP cyclique

ANCA:

AntiNeutrophilic Cytoplasmic Antibody (anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires)

APGAR:

American Pediatric Gross Assessment Record

APUD:

Amine Precursor Uptake and Decarboxylation (groupe de cellules captant et décarboxylant des précurseurs d'amines)

ARN:

acide ribonucléique

ARNm:

ARN messenger

ASA:

classification du risque opératoire de l'American society of anesthesiologist

ASAT:

aspartate amino-transférase (TGO)

ASLO:

antistreptolysine O

ATP:

adénosine triphosphate

AVC:

accident vasculaire cérébral

aVf, aVL, aVr:

dérivations électrographiques unipolaires

AVK:

antivitamine K

BCG:

bacille de Calmette et Guérin

BK:

bacille de Koch

BPCO:

broncho-pneumopathie chronique obstructive

CCMH:

concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine

CEC:

circulation extra-corporelle

CGMH:

concentration globulaire moyenne en hémoglobine

CIVD:

coagulation intra-vasculaire disséminée

CK:

créatine-kinase

CMV:

cytomégalovirus

CO:

monoxyde de carbone

CO₂:

dioxyde de carbone

CPK:

créatine-phosphokinase

CPK-BB:

créatine-phosphokinase iso-enzyme BB

CPK-MB:

créatine-phosphokinase iso-enzyme MB

CPK-MM:

créatine-phosphokinase iso-enzyme MM

CRH:

Corticotropin Releasing Hormone (hormone de libération de l'hormone corticotrope)

CRP:

C Reactive Protein (protéine C réactive)

DCI:

dénomination commune internationale

DHEA:

déhydroépiandrostérone

DOPA:

dihydroxyphénylalanine

EBNA:

Epstein-Barr Nuclear Antigen

EBV:

Epstein-Barr virus

ECBU:

examen cytobactériologique des urines

ECG:

électrocardiogramme

ECHO virus:

Enteric Cytopathogenic Human Orphan virus

EEG:

électroencéphalogramme

EFR:

épreuve fonctionnelle respiratoire

ELISA:

Enzyme-Linked ImmunoSorbent Assay

EMG:

électromyographie

FiO₂:

fraction inspirée d'oxygène

FSH:

Follicle Stimulating Hormone (hormone folliculostimulante)

gamma-GT:

gamma-glutamyl transférase

GB:

globule blanc

GH:

Growth Hormone (hormone somatotrope)

GH-RH:

GH-Releasing Hormone (hormone activatrice de l'hormone de croissance)

GR:

globule rouge

GVH:

Graft Versus Host (réaction du greffon contre l'hôte)

Hb:

hémoglobine

HbA1C:

hémoglobine glyquée

HbO₂:

oxyhémoglobine

HBPM:

héparine de bas poids moléculaire

HCG:

Human Chorionic Gonadotrophin (gonadotrophine chorionique)

HDL:

High Density Lipoproteins (lipoprotéines de haute densité)

HELLP:

Hemolysis + Elevated Liver enzymes + Low Platelets

HLA:

Human Leucocyte Antigen (antigène d'histocompatibilité)

HPV:

human papillomavirus

HTLV:

Human T cell Leukemia/lymphoma Virus (virus humain T lymphotropique)

IDR:

intradermoréaction

IEC:

inhibiteur de l'enzyme de conversion

Ig:

immunoglobulines

IGF:

Insulin-like Growth Factor (somatomédine)

IMAO:

inhibiteur de la mono-amineoxydase

INR:

International Normalized Ratio

IRM:

imagerie par résonance magnétique

IV:

intraveineuse

LCR:

liquide céphalorachidien

LDH:

lactate déshydrogénase

LDL:

Low Density Lipoprotein (lipoprotéine de faible densité)

LH:

Luteinizing Hormone (hormone lutéinisante)

LHRH:

Luteinizing Hormone Releasing Hormone (gonadolibérine)

MALT:

Mucous Associated Lymphoid Tissue (tissu lymphoïde associé aux muqueuses)

MNI:

mononucléose infectieuse

MST:

maladie sexuellement transmissible

NFS:

numération formule sanguine

NK:

Natural Killer (lymphocyte)

OAP:

œdème aigu du poumon

OMS:

organisation mondiale de la santé

ORL:

oto-rhino-laryngologie

PAN:

périartérite noueuse

PaCO₂:

pression artérielle partielle en dioxyde de carbone

PaO₂:

pression artérielle partielle en oxygène

PCR:

Polymerase Chain-Reaction

PDF:

produits de dégradation de la fibrine

PDGF:

Platelet-Derived Growth Factor (facteur de croissance des plaquettes)

PMI:

protection maternelle et infantile

PNB:

polynucléaires basophiles

PNE:

polynucléaires éosinophiles

PNN:

polynucléaires neutrophiles

PSA:

Prostatic Specific Antigen

QI:

quotient intellectuel

QRS:

complexe QRS

QSP:

quantité suffisante pour

QT:

segment QT

RAST:

Radio Allergo Sorbent Test (dosage radio-immunologique des IgE spécifiques d'un allergène)

Rh:

rhésus

RMN:

résonance magnétique nucléaire

SIDA:

syndrome d'immunodéficience acquise

SRAS:

syndrome respiratoire aigu sévère

T3:

triiodothyronine

T4:

thyroxine, tétraiodothyronine

TCA:

temps de céphaline activée

TCK:

temps de céphaline kaolin

TCMH:

teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine

TDM:

tomodensitométrie (« scanner »)

TEP:

tomographie par émission de positons

TGMH:

teneur globulaire moyenne en hémoglobine

TGO:

transaminase glutamo-oxaloacétique

TGP:

transaminase glutamo-pyruvique

TNM:

classification Tumor Nodes Metastasis (tumeur primitive, adénopathies régionales, métastases)

TP:

taux de prothrombine

TPHA:

Treponema Pallidum Haemagglutination Assay

TRH:

Thyrotropin Releasing Hormone (protiréline)

TSH:

Thyroïd Stimulating Hormone (thyroestimuline)

UI:

unité internationale

UIV:

urographie intraveineuse

VDRL:

Veneral Disease Research Laboratory (réaction d'agglutination syphilitique)

VEMS:

volume expiratoire maximum par seconde

VGM:

volume globulaire moyen

VIH:

virus de l'immunodéficience humaine (HIV, virus du SIDA)

VLDL:

Very Low Density Lipoproteins (lipoprotéines de très faible densité)

VS:

vitesse de sédimentation

Conseils pratiques donnés par des correcteurs

» *Examen national classant*

CE QU'IL FAUT SAVOIR SUR LE FOND

- Bien lire l'énoncé
- Élaborer les mots-clés essentiels d'une réponse bien ciblée sur l'énoncé
- Rédiger la réponse en utilisant ces mêmes mots-clés avec des phrases courtes, en évitant à la fois le style télégraphique et le style trop littéraire
- Connaître une vingtaine de mots-clés par sujet
- Ces mots-clés doivent être assez précis (ex.: parler de « masque » au lieu d'« isolement aérien » pour la tuberculose pulmonaire)
- Faire preuve de bon sens et d'adaptation au cas clinique
- Connaître les points médicolégaux (faciles à intégrer dans la grille)
- Ne pas négliger l'analyse des clichés radiologiques dans la préparation de l'ECN

CE QU'IL FAUT ÉVITER

- Phrases ne contenant aucun mot-clé
- Phrases types, exemples:
 - « Mise en condition avec voie veineuse périphérique de bon calibre »
 - « Kinésithérapie respiratoire, prévention des complications thromboemboliques par HBPM , nursing »
- Effets de mode qui peuvent agacer le correcteur à la 800e copie, exemples:
 - VIH dans toutes les questions
 - soutien psychologique dans la tuberculose en oubliant l'antibiothérapie
 - groupage sanguin et ACI systématiques
 - parler systématiquement d'« urgence » sans préciser les délais

- Donner les posologies si l'on n'en est pas certain
- Doser les β -HCG chez un homme de 88 ans avant de prescrire la rifampicine !
- Prescrire un arrêt de travail à un pensionnaire d'une maison de retraite !

SUR LA FORME

- Écrire lisiblement
- Utiliser les abréviations « autorisées » par le CNCI, les plus courantes directement (ex.: ECG , NFP), préciser entre parenthèses le sens des abréviations moins courantes
- Faire 2 ou 3 colonnes augmente la lisibilité
- Dans le doute, on peut écrire « à discuter » ou « voire »
- Écriture minuscule pour remplir la copie au maximum
- Phrases longues
- Faire une pseudo-ordonnance avec nom du médecin, datée, signée...
- Répétitions à l'intérieur d'une même question

Pr. Ph. Douek, Pr. G. Kirkorian, Pr. J.-J. Lehot, 2012.

Méthodologie de rédaction des dossiers cliniques

» Examen national classant

Trois épreuves de cas cliniques ainsi qu'une épreuve de lecture critique d'article (LCA) attendent les candidats de l'examen national classant. En parallèle des connaissances théoriques indispensables, la note finale va s'établir en fonction des capacités du candidat à organiser ses idées et à faire ressortir les points importants d'une manière concise et structurée. La « forme » devient alors aussi importante que le « fond ». C'est dans cet esprit qu'il faut travailler tout au long de l'année précédant l'examen, en s'entraînant en temps limité à rédiger de manière complète les dossiers. La méthodologie proposée ci-après reste une proposition, une « trame de travail », à adapter au cas par cas, en ayant pour objectif d'arriver le jour J avec sa propre méthode de rédaction, qui aura fait ses preuves tout au long des examens blancs et des séances d'entraînement...

Chaque épreuve de cas clinique dure 3 heures et est constituée de trois dossiers cliniques. Chaque dossier comporte quatre à dix questions.

Survol rapide des trois dossiers: 3 minutes

- Pendant la lecture par un membre du jury des dossiers
- Lecture en diagonale
- Pour repérer les mots-clés qui vont évoquer le diagnostic et se rassurer
- 1 minute par dossier

Une fois la lecture par le jury terminée, lire rapidement les trois dossiers (énoncé + questions): objectif = choix de l'ordre dans lequel les sujets vont être traités: 5 minutes

- Énoncé: si des pièges apparaissent d'emblée, les surligner
- Questions: si des mots-clés semblent très importants les noter en face de la question correspondante; attention, il ne s'agit en aucun cas de traiter le dossier au brouillon ni de réfléchir, il suffit juste de faire appel à sa « mémoire réflexe »

- Garder pour la fin le sujet sur lequel on semble le moins à l'aise
- Mais attention: s'imposer une heure par dossier, montre en main, et pas plus +++

Phase de réflexion pour le premier dossier: 5 minutes minimum

- Relire l'énoncé attentivement en traquant les pièges
- Répondre sur le sujet pour se faire un « guideline » avec les mots-clés principaux et les « NPO » de ses fiches
- Ne faire en aucun cas un brouillon ni même un soupçon de rédaction sur le sujet

• Cette phase doit durer au minimum 5 minutes. Il est évident qu'en fonction des habitudes des candidats, les durées des deux phases de réflexion et de rédaction seront variables; il faut cependant s'astreindre à un minimum de réflexion pour éviter de partir « tête baissée » dans un hors sujet magistral...

Vérification des concordances sujet/cahier couleur

- Fondamental
- Inutile de risquer deux « zéros » aux dossiers en voulant gagner... 30 secondes !

Rédaction du premier dossier: 45 minutes

- La triade gagnante à toujours avoir en tête

- rester SIMPLE
- STRUCTURER sa réponse: phrase d'introduction certes, mais après tiret/mot-clé puis phrase de conclusion
- DISCUTER les questions à réponses « mitigées » en développant le pour, le contre et en adoptant une position finale claire
- Concernant la forme:
 - phrases courtes
 - faire ressortir ce qu'on pense être un mot-clé en début de ligne
 - une question par page: aérer la réponse pour faciliter le travail du correcteur
- Concernant le fond:
 - éviter les détails: ils montrent l'étendue du savoir mais ils induisent une perte de temps, une dilution de l'information essentielle, et par conséquent un risque de perte de points non pas par points négatifs mais par non cotation du mot-clé attendu
 - structurer vraiment sa réponse pour montrer la clarté du raisonnement sans pour autant entrer dans les stéréotypes « antibiothérapie double probabiliste large spectre après prélèvement bactériologique centrée sur tel germe... » si ce n'est pas vraiment la question posée
 - ne pas réciter son cours bêtement mais appliquer son « tuyau » au patient présenté, cas particulier dont il est question

Relecture du premier dossier: 5 minutes

- Vérification rapide et automatique de l'orthographe
- Éventuellement souligner le plan, les mots-clés; souligner est une arme à double tranchant: si les mots soulignés ne sont pas les mots-clés attendus et même si ceux-ci sont présents dans la copie, le correcteur risque de ne pas les voir car son attention sera entièrement centrée sur les mots soulignés...
- Pendant ce temps, en profiter pour relâcher la pression et faire une coupure nette « mentale » entre deux dossiers

Retour à la case n° 3 pour le dossier 2 puis le 3

Touche finale sur les 5 dernières minutes

- Relecture des trois dossiers en diagonale, surtout pour la mise en forme (deux couleurs autorisées: bleu et noir)
- Ne pas changer d'avis au dernier moment, la première impression est le plus souvent la bonne !

En somme pour le timing:

- 10 minutes de mise en condition + choix de l'ordre des sujets
- Par dossier: 55 minutes:
 - réflexion: 5 minutes minimum
 - rédaction: 45 minutes maximum
 - relecture: 5 minutes
- Touche finale: 5 minutes (l'annonce par le surveillant sert de repère...) Soit: 180 minutes...

J. Bacchetta, X. Ricaud, 2012.

Introduction aux cas cliniques de cancérologie et d'oncohématologie

Ce recueil de cas cliniques pour la préparation à l'examen national classant est la deuxième édition du livre paru en 2007. La première édition avait été préparée par des internes et des assistants d'oncologie médicale et d'oncologie radiothérapique, d'hématologie, regroupés au sein de l'Association des jeunes oncologues de Rhône-Alpes (AJORA). Permettez-nous de les remercier encore une fois:

- oncologie médicale: Boyle Helen, Cassier Philippe, Dufresne Armelle, Duret Aude, El Karak Fadi, Fayette Jérôme, Léger-Falandry Claire, Tredan Olivier, You Benoit;
- oncologie radiothérapique: Fleury Bertrand, Mazon Renaud;
- hématologie: Broussais Florence.

Le Dr Raphaël Rousseau, oncologue pédiatre, a rédigé les cas de cancer de l'enfant.

Le Dr François Ducray, neuro-oncologue, a rédigé le cas sur la tumeur cérébrale primitive.

La deuxième édition a été entièrement relue par les responsables du travail d'édition aidés par:

- le Dr Jérôme Fayette (médecin spécialiste en oncologie médicale, Centre Léon-Bérard, Lyon);
- le Dr Perrine Marec-Bérard (médecin spécialiste en oncologie pédiatrique, Institut d'hématologie-oncologie, Lyon).

Les cas d'hématologie sont entièrement originaux et ont été préparés par le Dr Hervé Ghesquière.

Qu'ils soient remerciés de leur aide précieuse à l'actualisation de ces dossiers cliniques.

Nous voulons insister sur quelques points importants concernant les questions d'oncologie et d'hématologie:

- *elles peuvent facilement faire l'objet de questions transversales, qui concernent aussi bien des bases scientifiques ou physiopathologiques que des aspects de pratique médicale, comme nous le verrons plus tard;*
- *certains aspects doivent être connus car ils peuvent être introduits dans les cas cliniques:*
 - *oncogénétique: prédisposition génétique, gènes concernés et certaines de leurs anomalies, cytogénétique;*
 - *épidémiologie;*
 - *mécanismes d'action des médicaments ou des radiations ionisantes; cet aspect est particulièrement vrai dans le cas des thérapies ciblées;*
- *certains points de la « cancérologie transversale » doivent être familiers:*
 - *méthodes diagnostiques, en particulier la prédominance absolue de la biopsie mais aussi, dans certains cas, immunohistochimie, voire diagnostic moléculaire (hybridation in situ ou FISH);*
 - *bilan d'extension, qui doit toujours être hiérarchisé;*
 - *classifications pronostiques: essentiellement TNM , parfois classifications spécifiques qui sont souvent le nœud décisionnel;*
 - *mesure de l'index de performance (Performance Status et index de Karnofsky) et facteurs pronostiques;*
 - *mécanisme de décision dans le cadre des réunions de concertation pluridisciplinaires (RCP). L'ossature en est la médecine factuelle (fondée sur*

l'évidence). La traduction peut en être des arbres de décision ou des standards, options, recommandations;

- *information du patient et de sa famille, éducation thérapeutique, décision partagée dans certains cas, toujours adhésion au plan thérapeutique;*
- *la pluridisciplinarité doit apparaître à tous les niveaux;*
- *principe fondamental du bénéfice/risque;*
- *ne jamais oublier, toujours connaître ce qui « entoure » la démarche diagnostique et thérapeutique, ce qui la rend acceptable par le patient et sa famille:*
 - *conditions de l'information du patient, ses droits;*
 - *conditions de réalisation d'un essai thérapeutique si cela se pose;*
 - *traitements de support et complications des traitements;*
 - *traitements de la douleur;*
 - *approche psycho-oncologique;*
 - *soins palliatifs;*
 - *dimension éthique;*
- *connaître la dimension sociale et de santé publique:*
 - *dépistage;*
 - *prévention;*
 - *réhabilitation;*
 - *prise en charge sociale et conséquences professionnelles;*
 - *aspect économique;*
 - *prise en charge globale, la plus complexe étant celle de la personne âgée;*
 - *conséquences sur la sexualité, la plus complexe, et en général les effets à long terme du traitement du cancer.*

En fait, les sujets de cancérologie-hématologie permettent d'aborder toutes les problématiques médicales. Pour aider à la préparation de l'examen dans ce domaine et étayer

certain aspects de ce domaine, nous indiquons quelques références utiles.

Nous espérons que ce volume sera utile à ses lecteurs et nous remercions celles et ceux qui y ont contribué.

Docteur Hervé Ghesquières

Docteur Benoît You

Professeur Jean-Pierre Droz

Cas Clinique N° 1

Un nourrisson âgé de 6 mois est adressé à votre consultation pour une déviation non réductible de la tête vers la gauche apparue une semaine auparavant. Aucune autre anomalie n'a été notée par la maman.

Son médecin de famille, consulté 3 jours avant votre examen, n'a rien relevé d'inquiétant lors de l'examen clinique. Son diagnostic est celui d'un torticollis positionnel; il a conseillé à la maman des mesures de rééducation posturale par un kinésithérapeute.

La lecture du carnet de santé est sans particularité. Les vaccinations sont à jour. La croissance staturo-pondérale est régulière, normale pour l'âge. Aucune courbe de périmètre crânien n'a été notée dans le carnet de santé, la dernière valeur relevée étant celle mesurée à la naissance.

Votre examen clinique retrouve un nourrisson en bon état général. L'examen cardiovasculaire et respiratoire est normal, les téguments sont normalement colorés. L'examen des masses musculaires du cou évoque une contracture musculaire. Il n'existe pas d'aspect évocateur d'un abcès intramusculaire.

L'examen neurologique retrouve un nystagmus horizontal que le médecin de famille, joint par téléphone, vous affirme avoir recherché mais ne pas avoir constaté 3 jours auparavant. Le reste de l'examen neurologique est normal. Le périmètre crânien (PC) est à la limite supérieure de la normale pour l'âge. La fontanelle est normotendue.

Questions

QUESTION N° 1

Que pensez-vous du diagnostic porté 3 jours auparavant ? Quelle aurait été votre démarche à cette occasion ? Justifiez.

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quel est le diagnostic à évoquer en priorité chez ce nourrisson ? Détaillez et justifiez.

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quelles sont les étiologies possibles de l'affection causale ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quelle est votre prise en charge immédiate ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Quelle sera votre prise en charge ultérieure, une fois le diagnostic confirmé ?

Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1

**20
points**

Le torticolis positionnel est un diagnostic d'élimination

1

Chez le nouveau-né comme chez le nourrisson, il convient d'éliminer devant tout torticolis, congénital ou acquis:

- une malformation rachidienne vertébrale (osseuse)
- une compression du tronc cérébral (tumeur, malformation, anomalie vasculaire)

2

2

Dans un premier temps, on aurait dû proposer une **radiographie de rachis cervical haut** face + profil, afin d'éliminer une anomalie osseuse cervicale haute

3

Si les clichés sont normaux: indication incontestable d'une imagerie par résonance magnétique nucléaire

3

en semi-urgence (en l'absence de signes neurologiques patents, on peut

- admettre que le radiologue ne reçoive pas l'enfant le jour même; une semaine maximum !)
- explorant par des coupes coronales, axiales et sagittales:
 - la fosse postérieure
 - le tronc cérébral
 - le cervelet
 - la charnière cervico-occipitale
 - le rachis cervical haut
 - le cordon médullaire cervical
- à la recherche d'un **engagement du tronc cérébral/des amygdales cérébelleuses***
 - dans le trou occipital:

4

1

- du fait d'une anomalie de la charnière cranio-occipitale (anomalie d'Arnold-Chiari)

1

- ou d'une tumeur de la fosse postérieure: tronc cérébral, cervelet

3

Les examens d'imagerie seront notés dans le carnet de santé, en particulier les doses irradiées

* Oubli = 0 à la question.

Les radiographies standard de crâne sont inutiles. Idem pour l'ETF. À cet âge et dans cette situation, l'œdème papillaire est inconstant: le fond d'œil est inutile. La tomodensitométrie cérébrale a un rendement moindre que l'IRM dans l'exploration de la fosse postérieure; le crâne du nourrisson étant « extensible », le retentissement supratentoriel peut n'être que minime et la sémiologie tomodensitométrique d'une hypertension intracrânienne (HTIC) peut être absente en cas d'évolution subaiguë sur une semaine. En fait, l'engagement occipital peut avoir lieu par le simple fait qu'une tumeur sous-tentorielle pousse le tronc cérébral vers le bas sans véritable retentissement supratentoriel. En tout cas initialement ! L'IRM est donc totalement justifiée dans ce contexte évocateur, en semi-urgence si le « torticolis » paraît isolé. Si ce torticolis est associé à d'autres signes neurologiques (comme ici), n'attendez pas que l'enfant engage pour exiger un rendez-vous d'imagerie en urgence.

Retenir de ce dossier: une HTIC n'est pas forcément « bruyante », soyez alerté devant des signes « bâtarde ». L'IRM s'impose devant tout torticolis du nouveau-né et du nourrisson, si les clichés de rachis cervical ne retrouvent pas de malformation osseuse rachidienne. Chez ce petit patient, devant les signes cliniques (« le » signe clinique, en fait: nystagmus = pas banal du tout dans ce contexte !), des clichés de rachis sont inutiles. Si l'IRM est indisponible, on ne vous en voudra pas d'avoir demandé une tomodensitométrie sans, puis avec injection de produit de contraste.

La mesure du PC est un geste essentiel en pédiatrie. L'analyse de la courbe de PC est un élément majeur du diagnostic de tumeur cérébrale chez l'enfant. C'est une faute grave que de ne pas avoir tenu ce carnet de santé à jour.

QUESTION N° 2

20 points

Engagement occipital débutant*

6

d'une tumeur de la fosse postérieure*,
chez un nourrisson âgé de 6 mois:

3

probable médulloblastome

2

Argument pour l'engagement = clinique:

- évolution rapide des signes sur une semaine
- d'un syndrome associant:

1

- torticollis (parfois simple aspect guindé de la tête)	3
- nystagmus horizontal	2
- périmètre crânien à la limite supérieure de la normale	2
Argument pour le médulloblastome: fréquence à cet âge	1

* Oubli = 0 à la question.

Ici, on vous demande d'évoquer en priorité un engagement occipital. La cause la plus fréquente à cet âge reste la tumeur. Ensuite, par ordre de fréquence, on pourrait évoquer une anomalie d'Arnold-Chiari avec ou sans syringomyélie.

*Le torticollis, **bien différent de la raideur méningée**, est un signe très évocateur d'engagement, et non un « classique » signe d'HTIC ! Chez le nourrisson, les symptômes de tumeur du tronc cérébral peuvent évoluer à bas bruit, notamment sans les signes usuels d'HTIC. On a même vu des nourrissons atteints de médulloblastome peu agressifs (initialement...) traîner plusieurs semaines avec des vomissements étiquetés « troubles des rapports materno-infantiles » ou « RGO chronique »...*

QUESTION N° 3

**10
points**

Devant ce syndrome, on évoquera en priorité une **tumeur cérébrale**

Par argument de fréquence à cet âge, en priorité une tumeur infratentorielle (49% des tumeurs cérébrales de l'enfant):

- médulloblastome (15% des tumeurs infratentorielles; 50% des tumeurs cérébrales avant 5 ans) 4
- astrocytome (15% des tumeurs infratentorielles; âge moyen de survenue = 6 ans) 4
- gliome (15% des tumeurs infratentorielles) 1
- épendymome (4% des tumeurs infratentorielles) 1

Ici, on vous demande de discuter le type de tumeur: organisez vos réponses. Il ne peut en aucun cas s'agir d'une HTIC bénigne. Par définition, celle-ci doit être isolée: ce n'est absolument pas le cas ici. L'évoquer serait une grave erreur ! En pratique, retenez que le médulloblastome est la tumeur cérébrale la plus fréquente avant 5 ans: tumeur vermienne le plus souvent, parfois étendue au plancher du 4^e ventricule. Elle se manifeste généralement par un syndrome cérébelleux d'installation rapide. Au contraire, l'astrocytome est une tumeur progressivement infiltrante du tronc cérébral, d'évolution lente (plusieurs mois), touchant les paires crâniennes et les voies pyramidales (syndrome pyramidal spastique) et responsable d'un syndrome cérébelleux d'installation progressive.

QUESTION N° 4

**25
points**

Transfert et hospitalisation en urgence sur la base du seul diagnostic clinique* :	2
• en neurochirurgie pédiatrique	1
• radiologues, neurochirurgiens et anesthésistes prévenus du transfert	
Principes de la prise en charge médiconeurochirurgicale initiale:	
• traitement salvateur de l'engagement occipital, au besoin avant tout bilan radiologique	
• contrôle de l'hypertension intracrânienne par des traitements anti-œdémateux:	2
- restriction hydrique	1
- corticoïdes	1
- osmothérapie	1
- diurétiques	1
• évaluation clinique et radiologique des lésions	
• discussion multidisciplinaire (oncologues et neurochirurgiens) et décision thérapeutique	1
• information des parents (risques et séquelles possibles, recueil de l'autorisation d'opérer écrite)	1
Dans un premier temps: contrôle de l'hypertension intracrânienne*	
• par dérivation ventriculopéritonéale (<i>mot clé</i>)	2
• ou ventriculocysternotomie endoscopique (mise en communication du 3 ^e ventricule avec les citernes de la base par voie endoscopique)	2
Prélèvement de LCR ventriculaire pour analyse cytologique à la recherche d'une extension métastatique (métastases leptoméningées)	1
En cas de tumeur accessible neurochirurgicalement:	
• exérèse tumorale (mot clé)	3
- la plus large possible en prenant en compte le risque de séquelles neurologiques	1
- immédiate ou différée quelques jours après le contrôle de l'HTIC	
- abord occipital	
- examen extemporané des lésions	
• pièces d'exérèse confiées à l' anatomopathologiste pour diagnostic tumoral*	2
• surveillance postopératoire attentive	2
dérivation, cicatrice, température, signes d'HTIC aiguë, signes d'engagement.	1

* Oubli = 0 à la question.

La réponse à cette question paraît longue, certes, mais regardez où sont les points. Cette

question vous demande votre prise en charge immédiate, la question n° 5 votre prise en charge ultérieure: inutile de perdre du temps à se répéter. Ici: traiter l'urgence = l'engagement = dérivation et/ou neurochirurgie avec exérèse la plus complète possible; en profiter pour porter un diagnostic = anatomopathologie ! À la question n° 5, vous développerez l'approche multidisciplinaire de la prise en charge d'une tumeur cérébrale de l'enfant. Dans le doute, traitez l'HTIC dans les deux cadres, puisqu'il est difficile de savoir où le jury vous attend... En tout état de cause, n'oubliez pas de citer la dérivation !

QUESTION N° 5

**25
points**

Bilan d'extension de la lésion tumorale:

4

- pré ou postopératoire en fonction de la gravité et du contrôle de l'HTIC
- dominé par une imagerie médullaire par résonance magnétique nucléaire:
 - coupes sagittales et axiales descendant jusqu'au cul de sac dural
 - sans, puis avec produit de contraste (gadolinium)
 - à la recherche d'une extension métastatique (métastases leptoméningées)*

3

1

2

Ponction lombaire:

2

- **en dehors de toute HTIC non contrôlée*** (donc au mieux en postopératoire !)
- prélèvement de liquide céphalorachidien pour analyse cytologique
- à la recherche d'une extension métastatique au canal médullaire

Le choix du traitement se discutera, en fonction des constatations péri-opératoires et des résultats du bilan d'extension:

- par une équipe multidisciplinaire oncopédiatrique médicochirurgicale entraînée
- dans le cadre d'études prospectives multicentriques nationales et internationales
 - association radiothérapie (sur le lit tumoral ± lombaire étendue)
 - et chimiothérapie systémique
 - en cures séquentielles
 - prenant en compte le risque de séquelles irréversibles chez l'enfant

1

1

4

4

Mesures nutritionnelles, antalgiques, antiémétiques, anti-infectieuses associées

1

Prise en charge et soutien psychologique de l'enfant et de sa famille

1

Allocation de maladie de longue durée (ALD 30), prise en charge à 100%

1

* Oubli = 0 à la question.

MÉDULLOBLASTOME

Les facteurs pronostiques du médulloblastome sont:

- *le caractère initialement localisé ou métastatique;*
- *le caractère complet ou non de l'exérèse;*
- *les caractéristiques histologiques (formes anaplasiques ou à grandes cellules de moins bon pronostic que les formes classiques);*
- *les critères biologiques: amplification du gène cmyc de mauvais pronostic, expression nucléaire de la B-caténine de bon pronostic).*

Message à retenir:*ne jamais banaliser un torticolis du tout-petit ou du nourrisson: explorez-le, personne ne vous en voudra d'être paranoïaque vu les conséquences parfois dramatiques d'un retard diagnostique.*

OBJECTIF PÉDAGOGIQUE

N° 144: Cancer de l'enfant: particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.

DIFFICULTÉ

Cas Clinique N° 2

Jean, âgé de 3 ans, vous est adressé par son médecin traitant pour constipation opiniâtre évoluant depuis 1 mois. Son médecin a noté l'apparition récente d'une masse abdominale d'augmentation rapidement progressive.

Aucun antécédent particulier n'est relevé à l'interrogatoire des parents ni à la lecture du carnet de santé.

Le transit est effectivement ralenti puisque la fréquence des selles est de une tous les 4 jours, de consistance et d'aspect normaux.

L'état général de l'enfant est conservé. La palpation abdominale retrouve une masse volumineuse de l'hypochondre gauche, à développement antérieur, lisse, ferme, indolore, peu mobile par rapport aux plans profonds. La rate n'est pas palpable, il n'existe pas d'hépatomégalie. Absence de contact lombaire.

Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

Questions

QUESTION N° 1

Quels sont les diagnostics à évoquer devant une masse abdominale de l'enfant ? Quel est le diagnostic le plus probable chez cet enfant ? Justifiez.

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quels examens pratiquez-vous afin de préciser le diagnostic étiologique de cette masse abdominale ? Pourquoi ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Le scanner abdominopelvien confirme l'existence d'une masse rénale gauche bouleversant l'architecture des cavités excrétrices gauches; il semble exister une lésion de plus petit volume sur le rein droit. Quel est alors le diagnostic le plus probable ? Complétezvous vos explorations ? Si oui, comment et pourquoi ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

L'affection diagnostiquée à la question n° 3 peut s'intégrer dans le cadre d'atteintes polyviscérales congénitales: quelles sont-elles ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Vos explorations complémentaires confirment l'absence de lésions à distance des reins. Quelle est alors votre attitude thérapeutique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Quel est le pronostic global de cette affection chez cet enfant ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

**30
points**

Diagnostics à évoquer devant une masse intra-abdominale de l'enfant:

Malformation (dépistée en période néonatale le plus souvent):

3

- urinaire: rein polykystique; hydronéphrose
- digestive:
 - duplicité digestive, pancréatique
 - invagination intestinale
- vasculaire

Tumeur:

4

Maligne:

- rénale:
 - néphroblastome (tumeur de Wilms) 3
 - sarcome à cellules claires du rein 1
- hépatique:
 - hépatoblastome 3
 - carcinome hépatocellulaire (rare)
 - sarcome des voies biliaires (exceptionnel)
 - neuroblastome (atteinte hépatique métastatique du syndrome de Pepper: nouveau-né)

- sympathique:
 - neuroblastome 3
 - de localisation pararachidienne 1
 - ou surrénalien 1
- lymphome diges 1
- tératome 1
- carcinome cortical surrénalien (*rare*); tumeur germinale (*plutôt pelvienne*)

Bénigne:

- rénale:
 - tumeur de Bolande 1
 - polykystose rénale 2
 - gros rein de l'insuffisance rénale aiguë (*plutôt bilatéral, signes associés*)
- hépatique: kyste
- pelvienne: kyste ovarien (chez les filles)

Diagnostic à évoquer chez cet enfant:

- Très probable néphroblastome gauche par argument de fréquence 3
- Mais possiblement neuroblastome surrénalien gauche 1
- Masse abdominale à développement antérieur rapide = rétropéritonéale, d'allure maligne 1
- La clinique seule ne peut affirmer le diagnostic: des examens complémentaires sont nécessaires 1

QUESTION N° 2

**20
points**

Radiographies d'abdomen sans préparation à la recherche: 2

- d'une masse refoulant les anses intestinales 1
- de calcifications 1

Échographie abdominale: 2

- confirme l'existence d'une masse 1
- précise sa nature 1
- cherche à en préciser la situation: rétropéritonéale ou non, intrarénale ou non, surrénale... 1
- recherche d'une atteinte controlatérale, d'une extension, notamment endovasculaire 1

Tomodensitométrie rénale +/- clichés d'uroscanner: 3

- recherche d'une masse intrarénale déformant les cavités pyélocalicielles 1

• recherche d'une masse controlatérale associée	1
• précise l'extension de la lésion par rapport aux loges rénales	1
• précise leur extension par rapport aux vaisseaux adjacents	1
• explore le reste de la cavité abdominale	1
Dosage urinaire des cathécholamines urinaires = acide homo et vanyl-mandélique (HVA + VMA) et dopamine:	2
diagnostic différentiel avec un neuroblastome sécrétant	

Si la masse est droite, la recherche d'un hépatoblastome s'impose: dosage de l' α -fœætoprotéine.

QUESTION N° 3 25 points

Néphroblastome (tumeur de Wilms): 5

- bilatéral 3
- stade V (de la classification de la Société internationale d'oncologie pédiatrique) 2

Complément d'explorations: 2

- on pourra compléter le bilan par une scintigraphie rénale au DMSA, 1
 - afin d'évaluer la fonctionnalité de chaque rein et préciser les indications thérapeutiques 1
- dans le cadre du bilan d'extension: à la recherche de métastases*: 4
 - radiographies de thorax face et profil à la recherche d'image en « lâcher de ballons » 3
 - le scanner n'est pas nécessaire dans ce bilan d'extension 1
 - échographie hépatobiliaire 1
 - scintigraphie osseuse si point d'appel clinique 1
 - bilan biologique préopératoire usuel, dont fonction rénale 1

* Oubli = 0 à la question.

QUESTION N° 4 4 points

Syndrome de Wiedemann-Beckwith: 1

- Wilms, viscéromégalie, gigantisme, hypoglycémie néonatale
- Hémihypertrophie 1

Association **WAGR**(*Wilms tumor, aniridia, growth retardation, renal malformation*): 1

- Wilms, aniridie, malformation urinaire, retard mental (délétion 11p13)
- Syndrome de Drash**(*du nom de son auteur !*): 1

- Wilms, ambiguïté sexuelle, glomérulopathie

QUESTION N° 5

18
points

Le diagnostic est donc celui d'un néphroblastome stade V non métastatique

Chimiothérapie première de réduction tumorale:

3

- par association (cures séquentielles) vincristine + actinomycine D
- prolongée tant qu'il existe un effet réducteur

Puis chirurgie d'épargne rénale:

3

- après autorisation écrite des parents, 1
- prévenus du risque de néphrectomie totale 1
- geste décidé en fonction de l'aspect des lésions constatées en peropératoire: 1
 - soit néphrectomie partielle bilatérale 1
 - soit néphrectomie totale unilatérale élargie + néphrectomie partielle controlatérale 1
- ligature première du pédicule rénal
- prélèvement ganglionnaire associé 1
- pièces d'exérèse confiées à l'anatomopathologiste pour confirmation diagnostique 1
- évaluation de l'ensemble de la cavité abdominale

En fonction de l'histologie et du stade:

- chimiothérapie: **irradiation complémentaire éventuelle** du lit tumoral: 2
 - sans dépasser 20 grays sur le rein restant 1
 - en protégeant les gonades (écrans de plomb)

Surveillance attentive et prolongée: par échographie et radio pulmonaire, en accord avec le protocole 1

Surveillance de la fonction rénale et des complications propres de la chimiothérapie/radiothérapie 1

QUESTION N° 6

3 points

Stade V = survie globale à 5 ans = 80%

3

Survie sans récurrence à 5 ans (*DFS pour disease free survival*) = 75%

Retour au début

OBJECTIF PÉDAGOGIQUE

N° 144: Cancer de l'enfant: particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.

DIFFICULTÉ

3/3

Cas Clinique N° 3

M. O., 58 ans, consulte pour une dysphonie persistante depuis 3 mois. En effet, sa voix vous apparaît bitonale, étouffée. Ses collègues de travail lui ont d'ailleurs fait remarqué qu'ils l'entendaient de moins en moins sur le chantier (M. O. travaille dans le BTP).

Ses antécédents sont assez sommaires, M. O. n'ayant aucun suivi médical régulier: il fume 20 cigarettes par jour depuis 40 ans; sa consommation éthylique s'élève à 75 cl de vin rouge par jour. Il n'a jamais subi d'intervention chirurgicale et n'a pas d'allergie.

À l'examen, on retrouve: pression artérielle = 130/60 mmHg; pouls = 74/min, régulier; poids = 54 kg pour 172 cm (perte de 8 kg en 2 mois); éclat du regard; hypertrophie parotidienne.

L'examen ORL met en évidence un état dentaire déplorable (nombreux chicots) ainsi qu'une lésion laryngée ulcérobourgeonnante; l'hémilarynx droit apparaît complètement fixé. La palpation cervicale retient une adénopathie jugulocarotidienne droite de 2 cm de diamètre. La palpation abdominale note une hépatomégalie mousse de 2 travers de doigts.

Vous évoquez un cancer du larynx, a priori T3 N1 Mx.

Questions

QUESTION N° 1

À combien quantifiez-vous la consommation tabagique et éthylique ? Détaillez votre mode de quantification.

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quel bilan réalisez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Le patient bénéficie pour son traitement d'une chirurgie d'exérèse radicale (laryngectomie totale), suivie d'une radiochimiothérapie concomitante à base de 5-FU et de cisplatine. À quelle classe de cytotoxique appartient le cisplatine ? Quel est son mode d'action ? Quels sont ses principaux effets secondaires (les plus graves et les plus fréquents) ? Existe-t-il des moyens de prévention de ces effets secondaires ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Comment conditionnez-vous votre patient avant la radiothérapie ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Voilà 8 mois que le traitement de M. O. est terminé. Lors d'une consultation de surveillance, il signale des douleurs de la mâchoire rebelles aux antalgiques habituels ainsi qu'une otalgie réflexe droite. Quels sont les deux premiers diagnostics que vous pouvez évoquer ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

**20
points**

Estimation de la consommation tabagique:

- 20 cigarettes = 1 paquet par jour
 - pendant 40 ans, soit $1 \times 40 = 40$ paquets-année (*et non paquets/année !*)
- 10

Estimation de la consommation éthylique:

- $0,8$ (densité de l'alcool par rapport à l'eau) $\times 750$ (volume ingurgité en mL) $\times 10\%$ (degré d'alcool) = $0,8 \times 750 \times 0,10 = 60$ g/j
 - le seuil habituel utilisé pour définir un risque au sevrage est de 40 g/j chez l'homme et 30 g/j chez la femme
- 10

QUESTION N° 2

**20
points**

Bilan d'extension locorégional de la maladie:

- clinique: schéma daté de la lésion et des aires ganglionnaires atteintes
 - paraclinique:
 - **panendoscopie*** des voies aérodigestives supérieures,
 - avec biopsies et examen anatomopathologique de toute lésion suspecte (2^e localisation +++)
 - TDM cervicofaciale et thoracique
- 2
6
4
3

Bilan d'extension à distance:

- clinique: palpation abdominale, palpation osseuse, auscultation pulmonaire...
 - paraclinique: scanner thoraco-abdominopelvien ou échographie abdominale + radiographie pulmonaire ne sont pas systématiques; autres examens selon les
- 1

signes d'appel

Bilan préthérapeutique:

- bilan préopératoire (EFR, avis cardiologique si nécessaire, consultation préanesthésique...) 1
- bilan nutritionnel 3

* O à la question si pas de panendoscopie.

Les tumeurs ORL sont des pathologies de terrain, toute la muqueuse est malade (fréquence des localisations multiples); de même, ne pas oublier l'état souvent précaire des patients (une chirurgie lourde n'est pas toujours possible), d'où l'intérêt d'une évaluation nutritionnelle.

QUESTION N° 3

20
points

Le **cisplatine** est un agent alkylant (sel de platine)

5

Il a une action directe sur l'ADN par ajout d'adduit de platine sur l'ADN; ces modifications constituent des lésions létales pour la cellule

3

Ses principaux **effets secondaires** sont:

- nausées et vomissements +++ 2
- insuffisance rénale aiguë +++ et chronique (tubulopathie) 3
- polynévrite, ototoxicité 1
- anémie, leucopénie, thrombopénie, alopecie... 1

Leur **prévention** repose avant tout sur:

- une hyperhydratation avant et pendant la chimiothérapie 3
- un traitement antiémétique injectable (neuroleptique, corticoïdes et sétrons et aprepitant) pendant la chimiothérapie, *per os* après 1
- dans certains cas, on réalise une prévention secondaire des aplasies fébriles par facteur de croissance 1

QUESTION N° 4

20
points

Renutrition si état toujours aussi précaire:

3

- compléments alimentaires en première intention 3
 - il faut expliquer au patient la possibilité du recours à une sonde nasogastrique 2
 - ou à une gastrostomie 2
- pour une alimentation entérale, si la récupération nutritionnelle est insuffisante
- et/ou la tolérance à l'irradiation mauvaise (risque de dysphagie sévère par œsophagite radique) 1

un mauvais état nutritionnel ralentit la cicatrisation et peut empêcher la

• réalisation de l'irradiation dans de bonnes conditions. Cela peut donc diminuer les chances de survie du patient	2
Remise en état buccodentaire:	1
• orthopantomogramme	1
• recherche et éradication des foyers infectieux: traitement des caries, extraction des chicots...	1
• confection de gouttières fluorées sur mesure pour port, idéalement, à vie	2
Tentative de sevrage alcoolique (en milieu spécialisé)	1
Arrêt du tabac	1

QUESTION N° 5 20 points

Ostéoradionécrose de la mandibule 10

Second cancer ORL 10

Retour au début

Ne pas oublier que les cancers ORL sont des maladies de terrain; il faut donc toujours garder à l'esprit la possibilité d'une autre localisation, tant au moment du diagnostic (panendoscopie) que lors de la surveillance (seconde tumeur ORL, tumeur bronchique...).

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 145: Tumeurs de la cavité buccale et des voies aérodigestives supérieures.

Objectifs secondaires:

N° 110: Besoins nutritionnels et apports alimentaires de l'adulte. Évaluation de l'état nutritionnel. Dénutrition.

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie. La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

N° 142: Prise en charge et accompagnement d'un malade cancéreux à tous les stades de la maladie. Traitements symptomatiques. Modalités de surveillance. Problèmes psychologiques, éthiques et sociaux.

DIFFICULTÉ

Cas Clinique N° 4

M. L. a 52 ans. Il est éthylique chronique (75 g d'éthanol par jour) et a fumé 60 paquets/année. Il pèse actuellement 70 kg pour 190 cm, alors qu'il pesait 78 kg il y a 1 mois. Il présente des troubles de la déglutition depuis 3 mois.

L'examen clinique trouve de nombreuses adénopathies cervicales bilatérales, dures et peu mobiles. La nasofibroskopie objective une lésion bourgeonnante de la paroi pharyngée postérieure.

Questions

QUESTION N° 1

Quel est le diagnostic le plus probable ? Comment le confirmez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quel bilan d'extension réalisez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Il a été décidé de mettre en route un traitement locorégional par une radiothérapie de conformation associée à une chimiothérapie concomitante associant du cisplatine et du 5-FU. Étant donné les troubles de la déglutition et l'amaigrissement récent, le patient est mis sous alimentation entérale nocturne par une sonde nasogastrique. Quel bilan nutritionnel et préthérapeutique réalisez-vous avant cette nutrition entérale ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quel bilan clinique et paraclinique réalisez-vous avant la mise en route du traitement anticancéreux ? Argumentez la prescription de chaque examen complémentaire.

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Une semaine après le début du traitement, vous revoyez le patient en consultation pour des douleurs endobuccales, des ulcérations jugales et une langue dépaillée. Quel diagnostic faites-

vous ? Quel est le principe du traitement ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Étant données les douleurs endobuccales, un patch de fentanyl transdermique de 25 µg/h a été prescrit toutes les 72 heures. Une semaine après, le patient arrive aux urgences pour fièvre, somnolence et douleur basithoracique droite:

- température: 38,9 °C avec frissons;
- pouls: 120/min;
- pression artérielle: 90/40 mmHg;
- fréquence respiratoire: 8/min;
- oxymétrie en air: 88%;
- score de Glasgow: 13;
- myosis bilatéral.

Les radiographies de thorax sont jointes (*fig. 1 et 2*). Quel(s) diagnostic(s) faites-vous ?

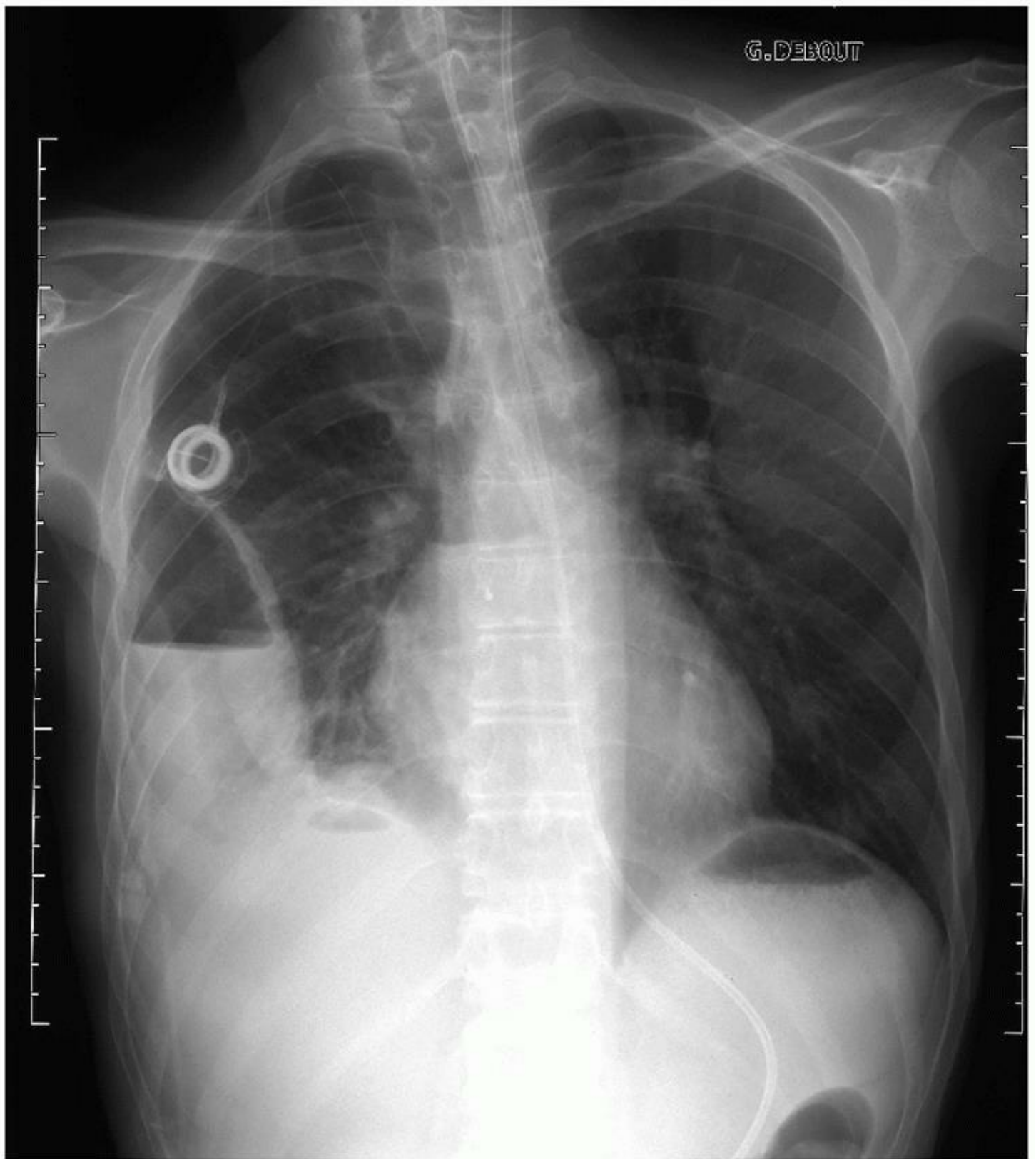


Figure 1

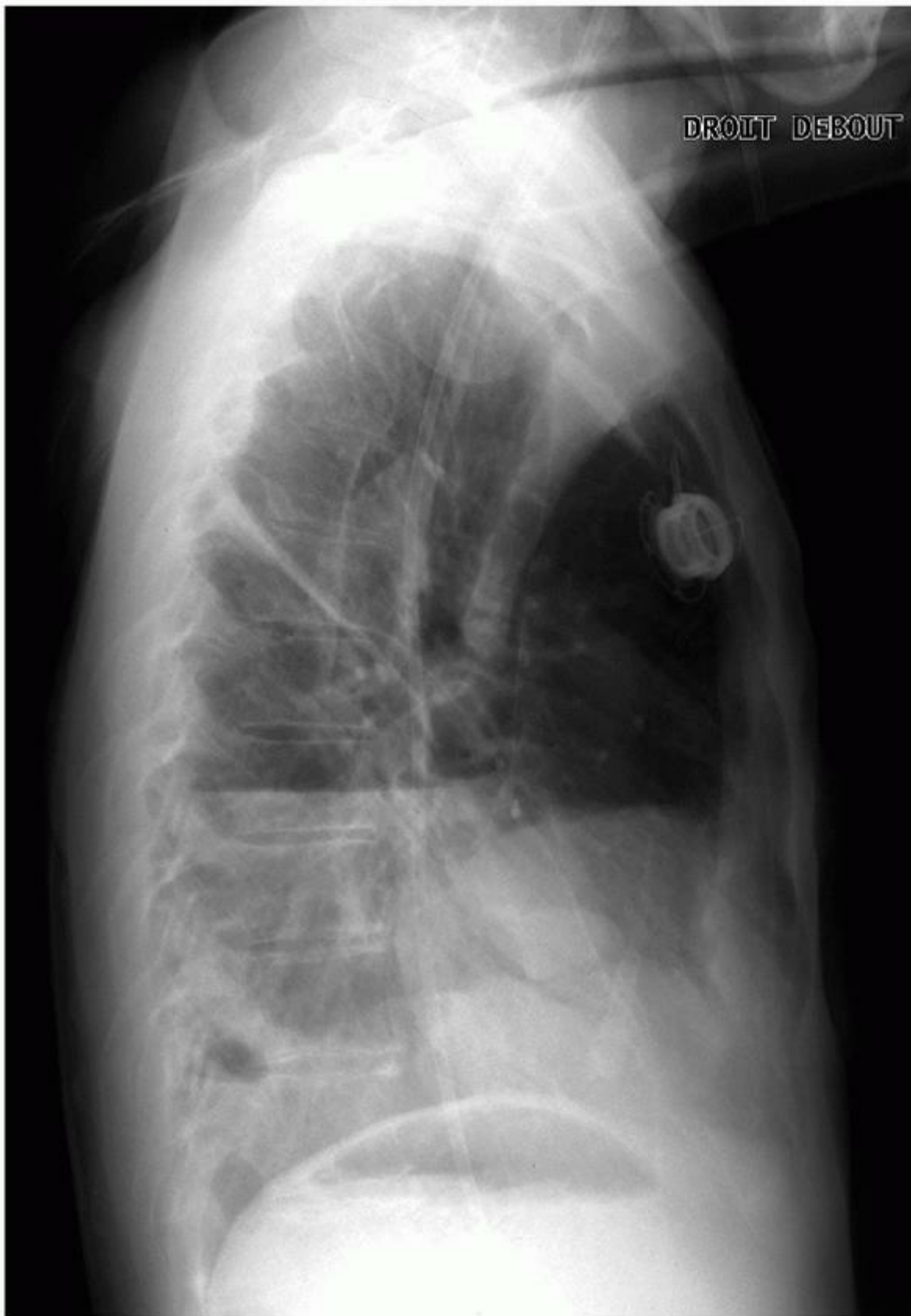


Figure 2
Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1**10 points**

Carcinome épidermoïde de l'oropharynx

5

À confirmer par la réalisation de biopsie de la lésion bourgeonnante,
pour examen anatomopathologique

3

2

QUESTION N° 2**20 points****Bilan d'extension locorégional:**

- examen clinique (trismus, otalgie, diminution de la protraction linguale) 2
- scanner (ou IRM) cervical 3

Bilan d'extension à distance:

- examen clinique:
 - avec palpation de toutes les aires ganglionnaires 2
 - recherche d'une hépatomégalie 1
 - auscultation pulmonaire 1
- scanner thorac 3
- scintigraphie osseuse sur point d'appel clinique 1
- recherche d'une seconde localisation:
 - hémoptysie 1
 - ou hématurie récente 1
 - panendoscopie des voies aérodigestives supérieures sous AG 3
 - fibroscopie bronchique avec prélèvements sur les lésions suspectes 2

QUESTION N° 3**20 points****Bilan nutritionnel:**

- calcul de l'indice de masse corporelle = poids (kg)/taille² (m) = 19 kg/m² 2
- calcul de la perte de poids (en %) par rapport à la valeur antérieure: 2
 - perte de poids > 5% en 1 mois 2
 - évoque cliniquement le diagnostic de dénutrition
- évaluation qualitative et/ou quantitative de la prise alimentaire 2
- bilan biologique (protéinémie) avec:
 - albuminémie 1
 - préalbuminémie 1
- à interpréter en fonction de l'état inflammatoire: 1
 - *C reactive protein* 1
 - haptoglobine 1

Bilan préthérapeutique:

NFS	1
• ionogramme sanguin	1
• créatinine	1
• phosphorémie	1
• magnésémie	1
• bilan hépatique	1
• bilan de coagulation	1

QUESTION N° 4

25
points

État général, index de Karnofsky ou ECOG de l'OMS 1

Recherche de tares associées liées au **tabagisme**:

- bronchopneumopathie chronique obstructive:
 - auscultation pulmonaire 1
 - gazométrie artérielle 1
 - explorations fonctionnelles respiratoires 1
- *(le scanner thoracique est déjà mentionné à la question n° 2)*
- athérosclérose:
 - signes cliniques de cardiomyopathie 1
 - électrocardiogramme 2
 - artériopathie oblitérante des membres inférieurs, auscultation des trajets vasculaires des gros troncs artériels 1

Recherche d'une **hépatopathie alcoolique**: 1

- signes cliniques d'hypertension portale et/ou insuffisance hépatocellulaire 1
- bilan hépatique avec bilirubinémie 1
- échographie abdominale (et éventuellement ponction-biopsie hépatique) 1

Bilan préchimiothérapie:

- pour les deux molécules: numération-formule sanguine
- spécifique pour le cisplatine:
 - recherche d'une surdité, éventuellement audiogramme 2
 - recherche d'une neuropathie, éventuellement électromyogramme 2
 - fonction rénale avec calcul de la clairance de la créatinine plasmatique 2
- spécifique pour le 5-FU: recherche d'une cardiopathie ischémique ou d'une insuffisance cardiaque

Bilan préradiothérapie = bilan stomatologique:

- recherche de foyers infectieux dentaires

- orthopantomogramme 3
- remise en état buccodentaire 2
- pour prévenir l'ostéoradionécrose postradique 2

QUESTION N° 5

10 points

- Mucite radio-induite, 3
- avec probable surinfection fongique 2
- Traitement:
- bains de bouche fréquents contenant une solution antifongique 3
 - antalgiques locaux et/ou systémiques 2

QUESTION N° 6

**15
points**

- Niveau liquide évocateur d'un abcès de la base thoracique droite 9
- Probable pneumopathie d'inhalation du poumon droit 1
- Sepsis grave ou début de choc septique 4
- Probable surdosage morphinique associé (absorption dermique accrue du fentanyl lors des épisodes fébriles) 1

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 145: Tumeurs de la cavité buccale et des voies aérodigestives supérieures.

Objectif secondaire:

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie.
La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

DIFFICULTÉ

1/3

Cas Clinique N° 5

Un homme de 45 ans, droitier, sans antécédents particuliers, vous consulte car il présente depuis 2 semaines des céphalées de plus en plus intenses associées à des vomissements matinaux. À l'examen, le patient présente des troubles du langage avec un discret manque du mot et surtout des troubles de compréhension pour les ordres complexes. Selon sa femme, ces troubles se sont installés sur une dizaine de jours. Il s'y associe une quadranopsie supérieure droite. Le reste de l'examen neurologique et de l'examen général est normal. Le patient est apyrétique, il n'y a pas de raideur de nuque ni d'altération de l'état général.

Questions

QUESTION N° 1

Quel syndrome présente ce patient et quels en sont les risques évolutifs ?

Afficher la réponse

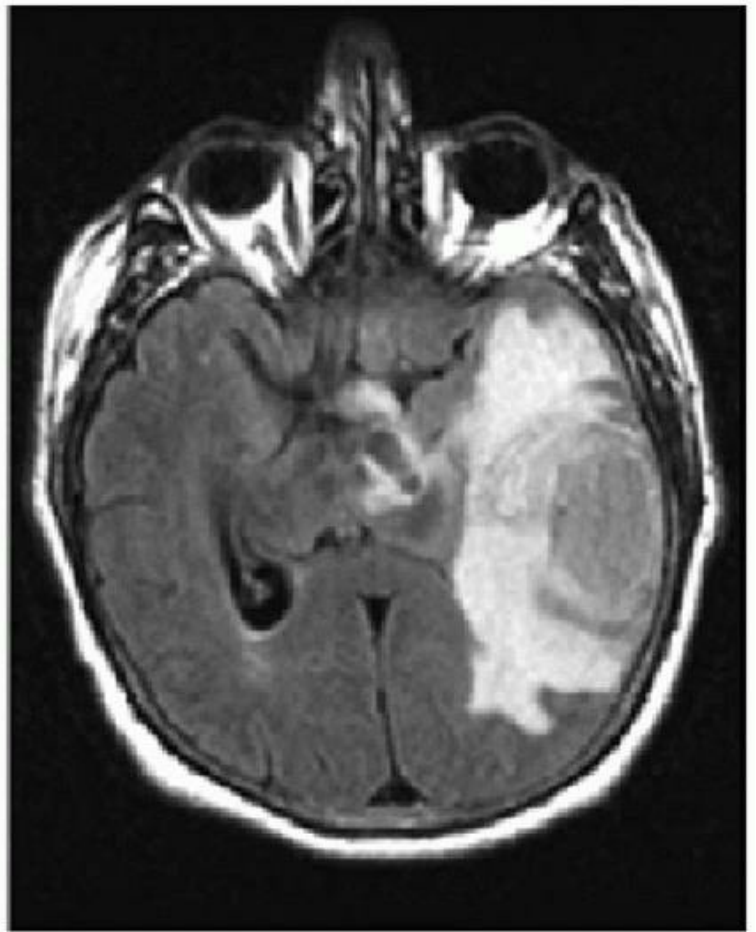
QUESTION N° 2

Où situez-vous la lésion responsable des troubles présentés par le patient ? Justifiez votre réponse.

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Un scanner cérébral puis une IRM encéphalique sont réalisés en urgence. Décrivez les clichés d'IRM ci-dessous (à gauche, T1 après injection de gadolinium, à droite, séquence Flair). Quels sont les trois diagnostics principaux que vous évoque cette IRM ?



Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quel traitement médical faut-il débiter en urgence ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Une exérèse partielle de la lésion est réalisée. Les suites opératoires sont simples et les troubles du langage régressent. L'examen anatomopathologique conclut à un oligodendrogliome anaplasique de grade III de l'OMS. Quelle donnée, si elle avait été présente sur l'imagerie, aurait pu vous faire évoquer ce diagnostic ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

En réinterrogeant le patient, vous apprenez que depuis plusieurs années il présente environ une fois par mois des malaises étiquetés malaises vagaux. Ces malaises sont brefs et stéréotypés, ils débutent par une sensation d'oppression thoracique initiale puis de chaleur ascendante et se terminent par l'impression « d'être comme dans un rêve ». Pendant ces

malaises, qui durent moins d'une minute, le patient regarde dans le vide et a l'air absent. Que pensez-vous de ces malaises ? Quelle en est la conséquence thérapeutique ? Qu'en concluez-vous quant à l'histoire de la maladie ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

Le patient reçoit un traitement de chimiothérapie par 6 cycles de PCV (procarbazine, CCNU, vincristine) puis une irradiation encéphalique focalisée de 60 grays, avec des fractions quotidiennes de 2 grays délivrées 5 jours par semaine. Après le 4e cycle de chimiothérapie, le patient présente des douleurs abdominales en rapport avec un syndrome sub-occlusif. Quel type de toxicité de la chimiothérapie suspectez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 8

Quelles sont les complications possibles de la radiothérapie cérébrale ? Pourquoi limite-t-on à 2 grays la dose par fraction ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 9

Au terme de l'ensemble du traitement, la réponse radiologique est complète et le patient est considéré en rémission complète. Il reprend son travail et vous le surveillez régulièrement pendant 3 ans, jusqu'au jour où il est transféré aux urgences pour un syndrome confusionnel. À l'examen, le patient est confus mais il n'existe pas de signe de focalisation. Il existe un état d'obnubilation fluctuant d'un moment à l'autre. Le patient est apyrétique. Le bilan biologique standard est normal, la recherche de toxique est négative, il n'y a pas de surdosage médicamenteux. L'imagerie met en évidence une discrète prise de contraste évoquant une récurrence locale, sans autre anomalie par ailleurs. Quelle cause faut-il envisager pour ce syndrome confusionnel ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 10

Une chimiothérapie de 2e ligne par témozolomide permet d'obtenir une réponse partielle. Malheureusement quelques mois plus tard, le patient présente de façon subaiguë des lombalgies importantes puis une paraparésie et des troubles sphinctériens. À l'examen, il existe une nuque un peu raide, un déficit flasque des 2 membres inférieurs coté à 3/5, les réflexes ostéotendineux sont abolis, les réflexes cutanés plantaires sont en flexion; au plan sensitif, il existe une hypoesthésie en selle et une hypoesthésie dans les territoires L5 et S1 ainsi qu'une hypoesthésie

C6/C7 au membre supérieur gauche. Comment interprétez-vous ces troubles neurologiques ?
Quelle cause redoutez-vous ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

15 points

Il s'agit d'un syndrome d'**hypertension intracrânienne**

10

L'HIC est une double urgence:

- vitale:
 - **risque d'engagement cérébral** 2
 - et de décès 1
- fonctionnelle:
 - **risque de cécité** 1
 - par **atrophie optique** 1

Le risque est ici celui d'un engagement temporal car la lésion est sus-tentorielle; les engagements des amygdales cérébelleuses concernent les lésions sous-tentorielles. Les autres risques encourus par le patient sont en rapport avec le processus expansif sous-jacent: risque de crises convulsives et risque d'aggravation des déficits existants.

QUESTION N° 2

10
points

Le siège de la lésion responsable des troubles est le **lobe temporal**

5

gauche

5

car le patient est droitier et présente une aphasie avec des troubles de compréhension au premier plan (donc plutôt de type Wernicke) et une quadranopsie supérieure droite

QUESTION N° 3

10 points

Il existe un processus expansif:

1

- temporal gauche, **prenant le contraste** de façon hétérogène en périphérie 1
- d'allure **kystique** 1
- et **nécrotique** 1

Il s'accompagne d'un **œdème**

- important, visible sur les séquences Flair en hypersignal 1
- qui exerce un **effet de masse** 1

- avec un début d'engagement temporel (compression du pédoncule cérébral) 1
- Cet aspect est évocateur:
- d'un **gliome de haut grade** (glioblastome en premier lieu) 1
- d'une **métastase cérébrale** 1
- ou d'un **abcès cérébral** 1
- (notamment toxoplasmique, si le patient est séropositif pour le VIH)

Les lymphomes cérébraux de l'immunocompétent ne sont que très rarement nécrotiques.

QUESTION N° 4 20 points

- En urgence, pour **traiter l'hypertension intracrânienne (HTIC)** 5
- On débute un traitement anti-œdémateux: 5
- associant une **corticothérapie intraveineuse** 5
 - et éventuellement la perfusion de solutions hypertoniques comme le **mannitol** 5

QUESTION N° 5 5 points

- L'existence de calcifications, 5
- bien que non spécifique, est évocatrice du diagnostic d'oligodendrogliome

Les oligodendrogliomes représentent environ 15-25% de l'ensemble des gliomes. Depuis une quinzaine d'années, il y a un regain d'intérêt pour ces tumeurs car il a été découvert que 2/3 d'entre elles sont chimiosensibles et que cette chimiosensibilité est en rapport avec une perte d'hétérozygotie (= délétion) sur les chromosomes 1p et 19q.

QUESTION N° 6 20 points

- Les malaises sont très évocateurs de **crises partielles complexes**, 5
- temporales internes 5
- L'existence de crises partielles antérieures laisse penser que l'épisode actuel correspond à l'évolution histologique vers un aspect anaplasique 5
- d'un oligodendrogliome de **bas grade**, 5
- qui avait été méconnu jusqu'à présent mais qui était responsable des crises

Il n'y a pas d'indication de traitement antiépileptique au long cours s'il n'y a pas eu de crise d'épilepsie. En cas de tumeur cérébrale, il faut privilégier des traitements antiépileptiques non inducteurs enzymatiques afin de limiter les interférences avec la corticothérapie et la chimiothérapie.

QUESTION N° 7**5 points**

Toxicité neurologique de la *vincristine*, 2
à type de neuropathie végétative 3

QUESTION N° 8**5 points**

À court terme:

- **alopécie** 1
- dans le champ d'irradiation (obligatoire à ces doses-là)
- **œdème cérébral** 1
- HIC

À long terme:

- **radionécrose** 1
- troubles cognitifs en rapport avec une leucoencéphalopathie, avec au maximum **démence postradique**, 1
- mais rare en cas d'irradiation focalisée

La dose quotidienne est limitée à 2 grays pour **limiter le risque de radionécrose**, 1
qui devient beaucoup plus élevé quand on dépasse des doses de 2 grays par fraction et une dose totale de 60 grays

QUESTION N° 9**5 points**

Devant un syndrome confusionnel inexpliqué, il faut **évoquer un état de mal partiel complexe** 3

(état de mal non convulsivant), d'autant que le syndrome confusionnel est fluctuant. La récurrence en elle-même ne peut pas expliquer la confusion mais peut être responsable de l'état de mal

Il faut donc réaliser un **EEG** 2

QUESTION N° 10**5 points**

Il existe un **syndrome méningé** (nuque raide) 1
et une **atteinte pluriradiculaire**, 1
qui font redouter une **méningite gliomateuse** 3

Retour au début

Les métastases en dehors du système nerveux central des gliomes sont rarissimes. Il s'agit de tumeurs dont le problème est la récurrence locorégionale. Dans 15% des cas environ, l'évolution se complique d'une dissémination méningée avec une présentation clinique

similaire à celle des méningites carcinomateuses (confusion, hydrocéphalie, lombalgies, atteintes radiculaires). Le diagnostic se fait sur l'IRM encéphalique et médullaire, qui montre une prise de contraste et/ou des nodules leptoméningés et, grâce à la ponction lombaire, qui met en évidence des cellules tumorales et une hypoglycorachie.

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 146: Tumeurs intracrâniennes.

Objectifs secondaires:

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie.
La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

N° 188: Céphalée aiguë et chronique.

N° 192: Déficit neurologique récent.

N° 199: État confusionnel et trouble de conscience.

N° 209: Malaise, perte de connaissance, crise comitiale chez l'adulte.

DIFFICULTÉ

Cas Clinique N° 6

Mme B. âgée de 60 ans vous est adressée pour métrorragies intermittentes. Ses antécédents sont marqués par un diabète de type I traité par biguanides depuis 5 ans et tabagisme à 20 paquets-année. Par ailleurs, elle a pris une pilule œstroprogestative depuis l'âge de 12 ans.

Examen clinique: poids = 80 kg, taille = 165 cm. Auscultation cardiopulmonaire normale. Pas d'anomalie à la palpation abdominale. Le toucher vaginal retrouve un volumineux col induré avec infiltration des paramètres. Vous réalisez une colposcopie qui confirme l'infiltration tumorale du col. Des biopsies du col sont faites.

Questions

QUESTION N° 1

Quel examen paraclinique simple et rapide demandez-vous pour préciser le point de départ ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Cet examen ainsi que d'autres tests d'imagerie retrouvent une infiltration diffuse du col et de l'utérus par un processus d'allure tumorale. Pas d'atteinte des annexes ou d'organe à distance. L'examen anatomopathologique de la biopsie montre une infiltration par cellules tumorales évocatrices d'un carcinome peu différencié. Quelles sont les 2 principales hypothèses étiologiques ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quels sont les facteurs de risque de chacune de ces 2 étiologies ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quel est votre bilan clinique et paraclinique pour préciser l'origine et l'extension ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

S'il s'agissait d'un cancer du col utérin de type adénocarcinome, serait-ce la forme

anatomopathologique la plus fréquente ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Comment peut-on prévenir et dépister le cancer du col ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

Un traitement par radiochimiothérapie suivie de curiethérapie est proposé. Pouvez-vous expliquer simplement chaque terme ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1 **15 points**

- Échographie: 8
- pelvienne transpariétale 2
 - et endovaginale 5

QUESTION N° 2 **10 points**

- Cancer de l'endomètre 5
- Cancer du col utérin* 5

* *Exocol: carcinome épidermoïde; endocol: adénocarcinome*

QUESTION N° 3 **15 points**

Cancer de l'endomètre:

- obésité 5
- index de masse corporel = 29 2
- pilule œstroprogestative discutée

Cancer du col utérin:

- pilule œstroprogestative discutée
- précocité des rapports sexuels 5
- tabac 3

QUESTION N° 4

**25
points**

Bilan clinique:

- palpation des aires ganglionnaires 2
- palpation du foie 2
- toucher rectovaginal bidigital 3

Biologie:

- NFP, ionogramme, bilan hépatique, groupe sanguin, Rhésus, TP, TCA 2
- créatinine et clairance calculée de la créatinine 3
- marqueurs pour le suivi thérapeutique: CA125, SCC 1

Imagerie:

- IRM pelvienne 7
- scanner thoraco-abdominopelvien avec injection de produit de contraste en l'absence de contre-indication 5
- uroscanner à discuter (fréquente dilatation urétéropyélocalicielle)

QUESTION N° 5**5 points**

- Non 1
- La forme la plus fréquente est le carcinome épidermoïde (90 %) 3
- de l'exocol 1

QUESTION N° 6**20
points****Prévention:**

- vaccination 5
- contre HPV (virus du papillome humain) 2

(Les virus HPV 6, 11, 16 et 18 sont visés avec le vaccin tétravalent; les virus HPV 16 et 18 sont visés avec le vaccin bivalent)

- avant l'âge de 14 ans 2
- en « rattrapage », chez les jeunes filles et jeunes femmes de 15 à 23 ans
- n'ayant pas eu de rapports sexuels, ou au plus tard dans l'année suivant leur premier rapport 1

Dépistage:

- frottis cervicovaginal 5
- tous les 3 ans 3
- entre 25 et 65 ans 2

QUESTION N° 7**10
points****Radiochimiothérapie:**

administration concomitante de radiothérapie externe et de

- chimiothérapie 4
- la chimiothérapie potentialisera les effets cytotoxiques de la radiothérapie 2
- Curiothérapie:**
- radiothérapie administrée par voie interne 2
- la source radioactive est placée à l'intérieur ou à proximité immédiate de la zone à traiter 2

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 147: Tumeurs du col utérin, tumeur du corps utérin.

Objectifs secondaires:

N° 26: Anomalies du cycle menstruel. Métrorragies.

N° 139: Facteurs de risque, prévention et dépistage des cancers.

N° 140: Diagnostic des cancers: signes d'appel et investigations paracliniques; stadification; pronostic.

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie. La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 7

Mme G., âgée de 40 ans vous est adressée pour des douleurs abdominales associées à des rectorragies ayant débuté il y a 2 mois. Son transit est moins régulier et la patiente a perdu du poids (5% en 2 mois). Ses antécédents sont marqués par une maladie de Crohn plutôt stable depuis plusieurs années et dont les poussées sont traitées par corticoïdes. Par ailleurs, elle a 2 enfants de 5 et 7 ans en bonne santé.

Sur le plan clinique, son abdomen est sensible de façon diffuse sans contracture. Votre toucher rectal ne retrouve pas de masse palpable. En revanche, du sang rouge est présent sur votre doigtier.

Questions

QUESTION N° 1

Quel est l'examen paraclinique à réaliser dans un premier temps ? Que recherchez-vous principalement ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Votre bilan vous permet d'identifier une lésion bourgeonnante du colon droit mesurant 3 cm. Des biopsies ont été pratiquées. Quel est le résultat anatomopathologique le plus probable. Sur quels arguments ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Votre bilan d'extension ne retrouve pas de localisation secondaire. La lésion semble localisée. Quelle est votre stratégie thérapeutique initiale ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

L'examen de la pièce opératoire décrit une lésion classée pT3pN1Mx. Que signifie cet acronyme ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Proposez-vous un traitement adjuvant ? Si oui, quelle est la nature de ce traitement ? Quel est son objectif ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Mme G. a entendu parler d'un dépistage du cancer du colon. De quoi s'agit-il ? Aurait-il été utile dans le cas de cette patiente ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

20 points

Rectocoloscopie	5
Après préparation colique	1
Sous AG	1
Biopsie des lésions suspectes	6
pour examen anatomopathologique	3
Nous recherchons une cause de rectorragies:	
• tumeur ou polype	2
• poussée de maladie de Crohn, lésion hémorragique	2
• hémorroïdes	
• fissure ou ulcération anale	

QUESTION N° 2

15 points

Adénocarcinome	5
lieberkühnien	3
Arguments:	
Rectorragies	3
Maladie de Crohn = facteur de risque de cancer du colon	1
Lésion bourgeonnante	1
Perte de poids récente	1
Ralentissement du transit (obstruction)	1

QUESTION N° 3

25 points

Prise en charge en milieu spécialisé: oncologie, gastroentérologie, chirurgie digestive

Réunion de concertation pluridisciplinaire	4
Décision partagée avec le patient	3
Prise en charge psychologique	2
Prise en charge sociale, ALD 30 (100 %)	2
Prise en charge de la dénutrition	2
Recherche d'une anémie et transfusion si nécessaire	2
Traitement des douleurs adapté à l'échelle visuelle analogique	2
Chirurgie du cancer du colon: colectomie droite + curage ganglionnaire de minimum 12 ganglions	4
Surveillance	1

QUESTION N° 4

15 points

p = pathologique (examen anatomopathologique de la pièce opératoire)	5
T3 = atteinte de la sous-séreuse	4
N1 = envahissement ganglionnaire (1 à 3 ganglions envahis)	4
Mx = envahissement métastatique inconnu	2

QUESTION N° 5

**10
points**

Oui	2
Chimiothérapie	3
À base de 5-FU	1
Type Folfox (association de 5-FU, acide folinique et oxaliplatine) Pendant 6 mois (ou 12 cures)	1

Objectifs:

Traiter la maladie résiduelle	1
Présente au décours du traitement radical	
Ou métastatique non vue sur le bilan d'extension initial	
Réduire le risque de rechute	1
Augmenter la survie globale	1

QUESTION N° 6

**15
points**

Test Hemoccult®	5
Recherche d'une hémorragie microscopique occulte	1
Dans les selles	1
Sur 3 jours consécutifs	1
Recommandé tous les 2 ans	1
Chez les hommes et femmes entre 50 et 74 ans	2

La présence de sang dans les selles pouvait être liée à la maladie de Crohn	1
Suivi en cas de positivité de la recherche de sang dans les selles d'une colonoscopie complète	3

[Retour au début](#)

OBJECTIF PÉDAGOGIQUE

N° 148: Tumeurs du côlon et du rectum.

DIFFICULTÉ

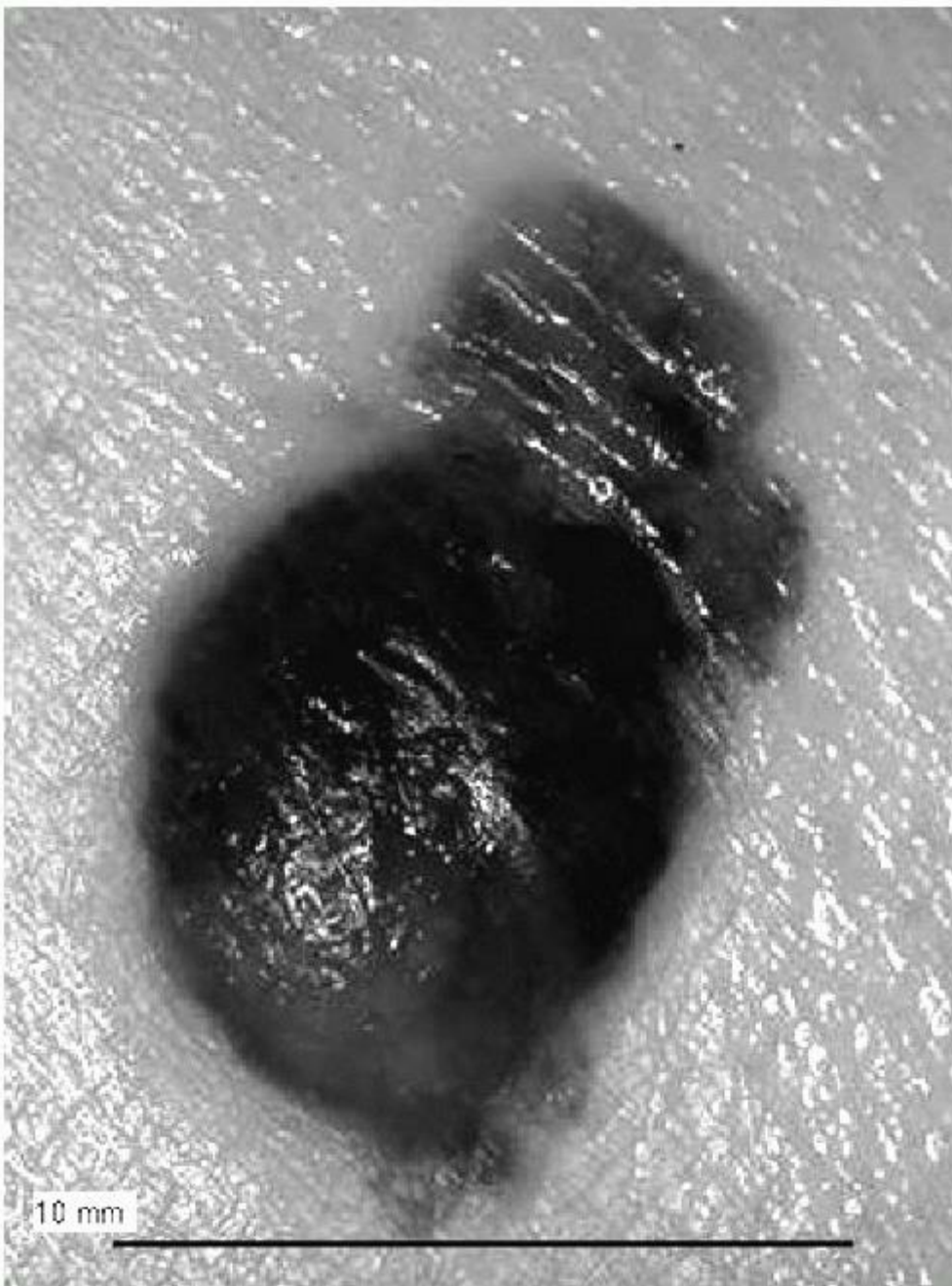
2/3

Cas Clinique N° 8

Jérôme, 30 ans, vient vous consulter au sujet d'une tache brunâtre au niveau de la partie gauche du dos. Lui et son épouse ont remarqué cette lésion pour la première fois il y a quelques mois sous forme d'une plaque noirâtre. Il leur semble qu'elle a augmenté de taille progressivement. Très récemment, une volumineuse « boule » est apparue à la surface.

Jérôme est professeur de *fitness* dans un club de gymnastique à Lille. Vous notez tout de suite son bronzage bien homogène. Il ne présente pas d'antécédent particulier en dehors d'une appendicectomie à l'âge de 10 ans et d'une acné autrefois traitée par antibiothérapie jusqu'à l'âge de 15 ans.

Vous observez cette lésion développée sur la face postérosupérieure gauche du thorax en regard de l'omoplate. Vous avez pris une photographie (*voir photographie en couleur au verso de la couverture*).



Questions

QUESTION N° 1

Décrivez la lésion. Quelle est votre hypothèse diagnostique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quels facteurs de risque recherchez-vous à l'interrogatoire et cliniquement ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quelle stratégie diagnostique proposez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Le patient revient vous voir avec les résultats. Votre hypothèse est confirmée. Mais le patient ne comprend pas complètement le compte rendu. En particulier, il est noté:

- indice de Breslow = 3 mm;
- lésion ulcérée et présence d'emboles vasculaires;
- résection *in sano* mais marges inférieures à 0,2 mm par endroit.

Que lui expliquez-vous (décrivez chaque indication et précisez en quoi elles sont utiles) ?

Que pensez-vous du pronostic ici ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Le dermatologue veut reprendre chirurgicalement la lésion mais demande auparavant que vous réalisiez un bilan d'extension. Êtes-vous d'accord avec ce projet thérapeutique ? Si oui, quel bilan proposez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Malheureusement le bilan d'extension est positif avec des métastases hépatiques. Le patient vous demande comment on aurait pu éviter l'apparition et le développement de son cancer. Que lui répondez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

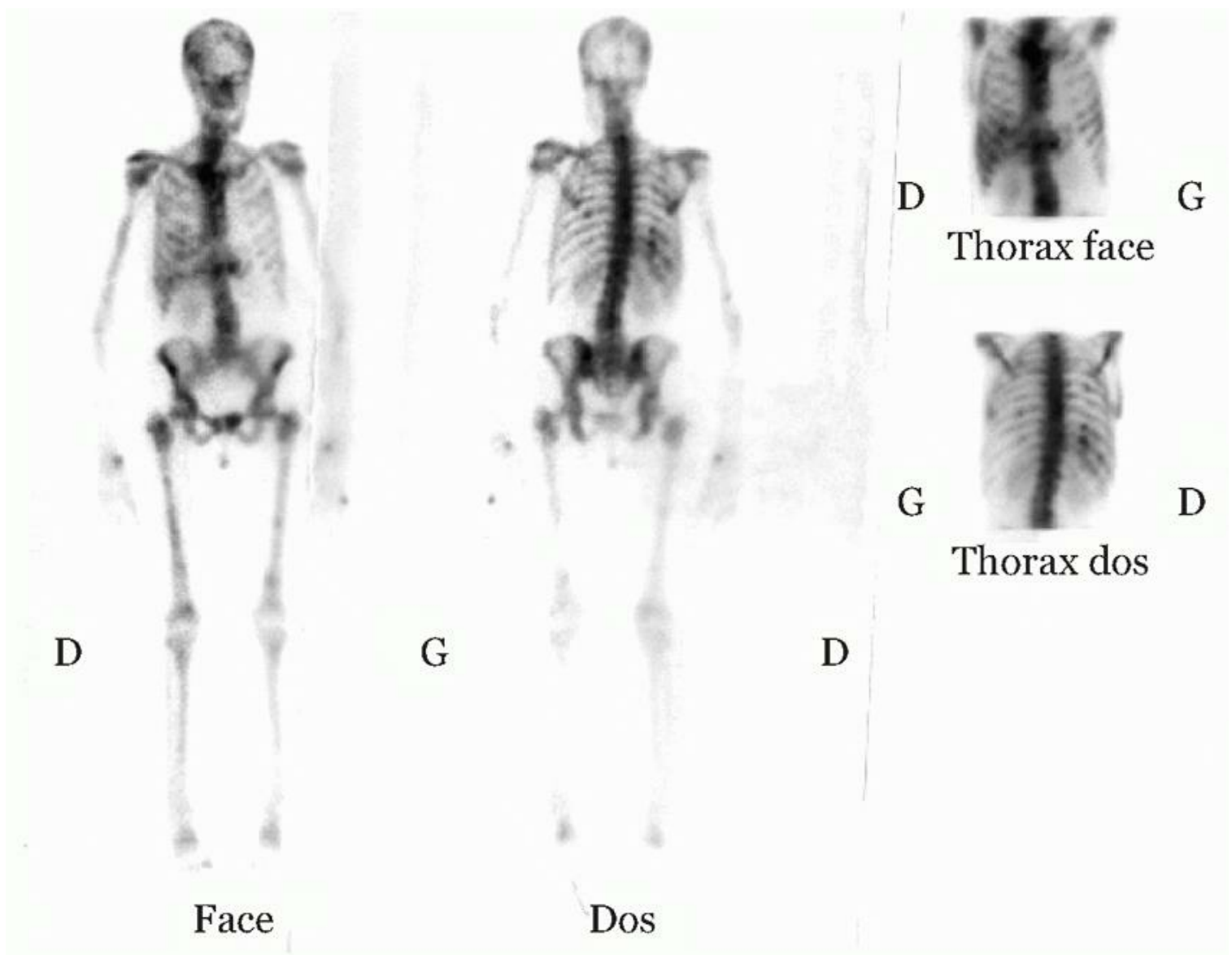
Le patient, désespéré, va demander un deuxième avis auprès d'un collègue chirurgien. Celui-ci décide, unilatéralement, d'opérer le mélanome sous forme d'une reprise chirurgicale large au niveau de la cicatrice avec exérèse de plusieurs côtes et couverture par un lambeau musculaire important. De plus, il envisage une chirurgie d'exérèse des métastases hépatiques en

même temps. Il laisse le soin à sa secrétaire d'informer le patient par téléphone de sa décision, et de le convoquer pour le lendemain. Le patient revient vous voir un mois après sa chirurgie. Il est épuisé et mobilise difficilement les zones opérées. Vous constatez de plus une forte tendance dépressive. Que pensez-vous de cette prise en charge sur le plan oncologique et sur le plan éthique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 8

Suite à cette consultation, vous décidez de procéder à une surveillance simple. Malheureusement, il se plaint 6 mois plus tard de douleurs costales droites d'allure inflammatoire. La palpation de la face latérale des côtes droites est douloureuse. Il vient avec un examen prescrit par son médecin traitant. Le voici ci-joint. Décrivez cet examen et donnez votre diagnostic.



Afficher la réponse

QUESTION N° 9

Quel traitement proposez-vous ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

10 points

Photographie de la peau en région dorsale:

1

- lésion **pigmentée**

1

- **asymétrique**

1

- à **bords irréguliers**

1

- hétérogène

1

- mesurant **plus de 6 mm**

1

- **centrée par un nodule**

1

- **d'évolution récente**

1

On évoque de prime abord un **mélanome** du dos,

1

de type SSM (superficial spreading melanoma)

1

MÉLANOME DU DOS DE TYPE SSM

Il s'agit du sous-type le plus fréquent, adulte jeune, exposition aux UV et évolution en 2 temps (croissance superficielle puis invasion verticale sous forme d'un nodule).

QUESTION N° 2

**15
points**

À l'interrogatoire:

- exposition aux UVB (soleil, séances d'UV)*

4

- antécédents personnels ou familiaux de mélanome

2

- prise de médicament photosensibilisant discutée

Cliniquement:

- recherche d'un terrain à risque:

- phototype clair (blond ou roux) à risque de coups de soleil

3

- nævus congénital géant

1

- grand nombre de nævi (plus de 50)

1

- syndrome des nævi dysplasiques

1

examen de toute la surface cutanée, recherche de deuxième lésion, de

- métastases en transit ou d'adénopathies 3

* *En particulier avant l'âge de 15 ans, fréquence des coups de soleil.*

QUESTION N° 3 10 points

Bilan clinique = examen clinique complet, avec: 2

- examen de toute la surface cutanée* 2
- palpation des aires ganglionnaires et du foie 1

Bilan étiologique: il faut obtenir une preuve anatomopathologique de la lésion, 2

par **exérèse chirurgicale** de la lésion pour examen anatomopathologique de la pièce opératoire** 3

* *Recherche d'autres lésions ou de métastases en transit.*

** *O à la question si biopsie.*

QUESTION N° 4 14 points

Explications claires, compréhensibles et loyales au patient, 2
plus ou moins en présence d'un psychologue

Le mélanome est un cancer développé aux dépens des mélanocytes de la peau 3

Après exérèse, on distingue un certain nombre de **facteurs pronostiques**:

- **indice de Breslow** = épaisseur maximale du mélanome de la partie granuleuse de l'épiderme jusqu'à la cellule tumorale la plus profonde 1

- **stade T3 selon classification AJCC** 1

ulcération et recherche d'embolies lymphatiques: aspect d'ulcération à la

- surface de la lésion et présence de cellules tumorales dans les vaisseaux lymphatiques 1

- résection *in sano* = marges chirurgicales saines 1

- (pas de cellules tumorales sur les berges de la cicatrice) mais marges fines

Ce sont tous des facteurs pronostiques +++ de survie 3

Ici, plutôt mauvais pronostic: 2

indice de Breslow élevé, ulcération +++ et présence d'embolies vasculaires, sans compter le sexe. Fort risque de diffusion métastatique de la maladie dès son diagnostic. La marge chirurgicale de 0,2 mm est insuffisante

STADES ET FACTEURS PRONOSTIQUES

Différents stades selon Breslow:

$\leq 0,75 \text{ mm};$

0,76-1,49 mm;

1,5-2,49 mm;

2,5-3,99 mm;

≥ 4 mm.

Stades AJCC 2009 (plus fréquemment utilisés aujourd'hui):

T1: $\leq 1,00$ mm;

T2: 1,01-2,0 mm;

T3: 2,01-4,0 mm;

T4: $> 4,0$ mm;

N1: 1 ganglion envahi;

N2: 2-3 ganglions;

N3: ≥ 4 ganglions métastatiques;

ou ganglions fixés; ou métastase en transit; ou nodule satellite.

Autres

- anatomopathologie (pronostic Dubreuilh $> SSM > NM > ALM$);

- siège (membres $> tête > cou > tronc > extrémités$);

- nombre de ganglions envahis.

QUESTION N° 5

**10
points**

Le dermatologue a raison. Il faut élargir la résection car les marges chirurgicales sont insuffisantes étant donné l'indice de Breslow* et réaliser une exérèse ganglionnaire selon la procédure du ganglion sentinelle

2

Bilan d'extension:

- **clinique:**

- toute la surface corporelle

2

- (2^e mélanome, nævi atypiques, métastases cutanées en transit)

- - aires ganglionnaires 2
paraclinique:
- bilan biologique: NFP, ionogramme, TP, TCA, bilan hépatique (bilirubinémie, transaminases, LDH)
- radiographie thoracique 2
- échographie abdominale 2
- discuter scanner thoraco-abdominopelvien et scintigraphie osseuse

MARGES CHIRURGICALES

Il faudrait au moins 20 mm autour de la tumeur pour éviter une rechute locale. Cependant, le dermatologue semble limiter l'indication chirurgicale à l'absence de localisation secondaire. Cela est logique vu la perte de substance occasionnée par cette chirurgie et l'absence de traitement curatif au stade métastatique.

QUESTION N° 6

**8
points**

Éducation de la population sur la protection contre le soleil (vêtements, parasols, crème solaire...)

4

Surveillance et dépistage:

- surveillance annuelle par un dermatologue des patients à risque avec éducation sur les mesures préventives 2
- et surveillance régulière par le médecin traitant de la totalité de la surface corporelle + autosurveillance 2

QUESTION N° 7

**10
points**

La prise en charge de ce patient n'a pas été optimale sur le plan oncologique et psychologique:

- sur le **plan oncologique**: nécessité d'une prise en charge multidisciplinaire 5
- sur le **plan psychologique**:
 - pas d'information de cette nature par téléphone 1
 - prise de décision partagée et éclairée 1
 - laisser le temps au patient de réfléchir, de contacter des patients atteints des mêmes problèmes (par exemple, association de patients opérés) 1
 - assurer un suivi psychologique en raison de l'atteinte de l'intégrité physique
 - 1 - assurer tous les moyens pour une récupération maximale après prise en charge thérapeutique (kinésithérapie, ergothérapie...) 1

PRISE EN CHARGE MULTIDISCIPLINAIRE

Pour avis concerté de radiothérapeutes, oncologues médicaux, dermatologues, chirurgiens, anatomopathologistes, assistante sociale et psychologue.

Pas de décision unilatérale. Il est licite de s'interroger ici sur l'indication d'une chirurgie lourde +++, d'une éventuelle radiothérapie ou d'une chimiothérapie. Seul un collège de spécialistes est habilité à prendre ce type de décision, en tenant compte de la lourdeur et des séquelles d'une telle chirurgie.

RELATION AU PATIENT

Il faut voir le patient directement, discuter avec lui de la nature du traitement envisagé, peser les avantages et les inconvénients de tel ou tel traitement.

QUESTION N° 8

8 points

Scintigraphie osseuse de l'ensemble du squelette	2
Elle montre une hyperfixation de la face latérale de plusieurs côtes droites	2
Dans ce contexte, on évoque une rechute de son mélanome,	2
sous forme de métastases osseuses au niveau de ces côtes	2

QUESTION N° 9

15 points

Prise en charge en milieu spécialisé (oncologie, radiothérapie)	2
Concertation pluridisciplinaire pour décision thérapeutique collégiale	2
Antalgiques adaptés à l'échelle visuelle analogique*	2
Biphosphonates** en l'absence de contre-indication après vérification de l'état dentaire	2
Information au patient sur la gravité du pronostic	1
Proposition de radiothérapie antalgique sur les côtes envahies	2
Adaptation du traitement anticancéreux à discuter (chimiothérapie, immunothérapie, thérapeutiques ciblées...)**	2
Prise en charge psychologique et sociale	1
Surveillance clinique, biologique et radiologique de la tolérance et de l'efficacité du traitement	1

* De niveau 2 ou 3 (par exemple, morphine orale).

** Par exemple, acide zolédronique (Zometa®): 1 injection par mois.

*** Deux nouveaux traitements ciblés ont récemment obtenu leur AMM à très court terme: Vemurafenib (Zelboraf®), un inhibiteur de B-RAF, en cas de mutation B-RAF V600E;

Ipilimumab (Yervoy[®]), anticorps monoclonal antilymphocytes CTLA-4.

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie.
La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

N° 149: Tumeurs cutanées, épithéliales et mélaniques.

DIFFICULTÉ

3/3

Cas Clinique N° 9

Mme F., 55 ans, est suivie depuis 10 ans pour une anémie, pour laquelle elle reçoit une injection mensuelle de vitamine B₁₂.

Elle consulte son médecin traitant car elle ressent depuis quelques semaines une altération de l'état général, une baisse de l'appétit et elle a maigri de 3 kg.

Elle dit ressentir des crampes épigastriques, sans horaire particulier. Elle a parfois un peu de fièvre le soir.

À l'examen, elle présente une pâleur cutanée muqueuse. L'abdomen est souple et retrouve dans la région sus-pubienne une plaque cutanée hyperpigmentée à type de végétation rugueuse et épaissie de 2,5 cm de longueur (*fig. 1 , voir cette figure en couleur au verso de la couverture*).



Figure 1

Questions

QUESTION N° 1

Quel est le diagnostic le plus probable pouvant expliquer l'ensemble du tableau clinique ?

Sur quels arguments ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quels sont les facteurs de risque reconnus dans cette pathologie ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Comment affirmez-vous le diagnostic ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

À l'issue du bilan d'extension, la tumeur est considérée comme curable. Décrivez les différentes modalités du traitement.

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

La patiente a des suites thérapeutiques immédiates simples. Quel(s) type(s) de surveillance ce traitement implique-t-il ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Après une amélioration symptomatique initiale, la patiente vous consulte à nouveau en urgence car elle présente des épisodes de malaises, sans perte de connaissance, avec sueurs. Ces malaises apparaissent souvent en fin de matinée ou en fin d'après-midi. Quel(s) diagnostic(s) évoquez-vous ? Quel(s) examen(s) permet(tent) de le(s) confirmer ?

Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1

Diagnostic:

20
points

Cancer de l'estomac* :	5
• sur gastrite atrophique	2
• lié à une anémie de Biermer	2
• (traitée par injection mensuelle de vitamine B12)	

Arguments:

Terrain: antécédent de maladie de Biermer depuis 10 ans (<i>a priori</i> non surveillée)	2
---	---

Clinique:

• douleurs épigastriques atypiques	2
• altération de l'état général (anorexie, amaigrissement)	2
• aggravation de l'anémie	1
• syndrome paranéoplasique:	1
- fièvre vespérale	1
- acanthosis nigricans	2

* *O à la question si autre diagnostic. Autre réponse acceptée: adénocarcinome de l'estomac.*

Une gastroscopie annuelle est préconisée en cas d'anémie de Biermer (augmentation du risque relatif d'adénocarcinome gastrique et de tumeur carcinoïde de l'estomac).

ACANTHOSIS NIGRICANS

L'acanthosis nigricans est une dermatose rare, caractérisée par des plaques pigmentées, noirâtres, verruqueuses ou papillomateuses, parcourues de sillons, et par sa topographie, souvent symétrique au niveau des plis (cou, aisselles, aines). Il peut apparaître dès la naissance dans le cadre d'une affection nævique parfois familiale, se développer dans le cadre d'endocrinopathies associées à un hyperinsulinisme (obésité, hypercortisolisme, diabète de type II) ou être d'origine médicamenteuse (acide nicotinique, stilbestrol).

L'apparition d'un acanthosis nigricans rapidement progressif vers 40 ans, surtout s'il est associé à une altération de l'état général ou une atteinte muqueuse, doit faire rechercher un cancer digestif (estomac) dans le cadre d'un syndrome paranéoplasique.

QUESTION N° 2

**20
points**

Facteurs alimentaires:	1
• à risque:	
- aliments conservés par salage ou fumage	1
- aliments riches en nitrates, sols volcaniques, riches en tourbe	1

• protecteurs:	
- fruits et légumes frais ou surgelés (++ ail, oignon, choux frisé)	1
- vitamines: A, C, (lycopène)	
• Addictions:	
- tabac	1
- alcool (cancer du cardia)	
Facteurs ethniques, familiaux et génétiques:	
• origine japonaise, Amérique latine	1
• antécédents familiaux de cancer de l'estomac	1
• (rôle possible d'une mutation de la cadhérine E)	
• syndromes familiaux:	2
- HNPCC ou syndrome de Lynch	1
- syndromes polyposiques (polypose adénomateuse familiale, syndrome de Peutz-Jeghers, polypose juvénile)	1
- « cancers gastriques diffus héréditaires » (mutation de l'anti-oncogène CDH1)	
• groupe sanguin A	1
Irritation chronique de la muqueuse gastrique:	
• gastrite/ulcère gastrique à <i>Helicobacter pylori</i> (84% des cas)	5
• gastrite atrophique: maladie de Biermer	1
• gastrite hypertrophique de Ménétrier	1
• gastrite des gastrectomisés	1

SYNDROME DE LYNCH

Souvent lié à des dysfonctionnements des systèmes de réparation de l'ADN (Defective Mismatch Repair) par mutation des gènes MLH1, MSH2 et MSH6, identifiable par la présence de microsatellites instables (MSI).

QUESTION N° 3	10 points
Examen anatomopathologique*	4
de biopsies multiples:	2
• représentant l'ensemble des territoires gastriques	
• guidées à la vue	
• réalisées lors d'une fibroscopie œso-gastroduodénale	3
• avec mesure des distances par rapport aux arcades dentaires et au cardia	1
* O à la question si absent.	

QUESTION N° 4

points

Traitement chirurgical* :

• hospitalisation en service chirurgical spécialisé	1
• à jeun strict	
• abord veineux de gros calibre	
• bilan biologique préopératoire (ionogramme, enzymes hépatiques, hémogramme, coagulation)	
• bilan prétransfusionnel	
• consultation préanesthésique	1
• ECG, RP	
• antibioprophylaxie per opératoire	
• anesthésie générale	1
• laparotomie	1
• exploration (bilan d'extension locorégional):	3
• tumeur, chaînes lymphatiques, foie, côlon, pancréas, cavité péritonéale •	
exérèse selon les règles carcinologiques	2
• gastrectomie totale ou sub-totale passant à distance de la tumeur,	2
• selon localisation et degré d'extirpabilité	
• marge de sécurité au moins > 4 cm	
• splénectomie discutée dans certaines formes (localement avancées de la grande courbure)	
• rétablissement de la continuité digestive (anastomose terminolatérale en Y)	1
• omentectomie	
• curage ganglionnaire	2
• au moins 15 ganglions	
• envoi de l'ensemble des pièces en anatomie pathologique avec examen	
extemporané des marges de résection	2
• soins intensifs postopératoires	
Traitement complémentaire, en cas d'envahissement ganglionnaire	1
et/ou atteinte de la séreuse:	1
Radiochimiothérapie postopératoire ou chimiothérapie péri-opératoire	2

* *O à la question si absent.*

Il s'agit là d'une réponse très détaillée, qui ne sera pas systématiquement exigée par tous les jurys. Bien retenir les différents temps chirurgicaux et l'envoi des pièces en anatomie pathologique.

QUESTION N° 5

Surveillance carcinologique, tous les 3 à 6 mois pendant 5 ans (pas de standard):	points 5
• examen clinique	1
• échographie abdominale	1
• scanner abdominopelvien	
Surveillance de la chirurgie gastrique:	
• mesures hygiénodietétiques:	4
• fragmentation des repas, mastication lente et complète, régime normocalorique hyperprotéiné, éviter les boissons gazeuses	
• surveillance diététique et nutritionnelle	2
• supplémentation en vitamine B12 à vie	2
• (dans le cas des gastrectomies totales en général, mais systématiquement chez cette patiente atteinte d'une maladie de Biermer)	

La forme de récurrence la plus fréquente est locale, fréquemment associée à une carcinose péritonéale.

QUESTION N° 6	15
	points
Hypoglycémies postalimentaires dites fonctionnelles:	5
• par <i>dumping syndrome</i>	1
• liées à un trouble de la cinétique de la digestion des glucides	1
• en relation avec la chirurgie gastrique (gastrectomie)	1
Ce diagnostic peut être confirmé par la réalisation d'une hyperglycémie provoquée orale sur 5 heures:	5
• qui reproduira les symptômes habituellement développés par le patient au moment où une glycémie $\leq 0,5$ g/L est dosée	1
• de façon précoce	1

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 150: Tumeurs de l'estomac.

Objectifs secondaires:

N° 138: Cancer: épidémiologie, cancérogenèse, développement tumoral, classification.

N° 139: Facteurs de risque, prévention et dépistage des cancers.

N° 140: Diagnostic des cancers: signes d'appel et investigations paracliniques; stadification; pronostic.

N° 206: Hypoglycémie.

N° 209: Malaise, perte de connaissance, crise comitiale chez l'adulte.

N° 297: Anémie.

DIFFICULTÉ

3/3

Cas Clinique N° 10

M. R. âgé de 60 ans vous est adressé pour ictère de survenue rapide. Ses antécédents sont marqués par une appendicectomie à l'âge de 25 ans et un tabagisme à 30 paquetsannées. Consommation alcoolique à raison d'un verre de vin par semaine. Sur le plan familial, son père est décédé d'un cancer du colon et son frère d'une tumeur urothéliale de l'uretère.

Une échographie hépatique a retrouvé une lésion unique du segment hépatique comprimant les voies biliaires, sans anomalie du parenchyme hépatique par ailleurs. La biologie montre une élévation de la bilirubine conjuguée, de la phosphatase alcaline, de la gamma glutamyl transférase, une valeur normale des transaminases, de l'albumine, du taux de prothrombine. On remarque une anémie normochrome normocytaire et une élévation de la CRP.

Questions

QUESTION N° 1

Le patient vous demande s'il s'agit d'un cancer (primitif) du foie. Quels arguments vous orientent plutôt vers une localisation secondaire hépatique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quel bilan à la recherche de la lésion primitive réalisez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Le bilan est en faveur d'une métastase d'un adénocarcinome lieberkühnien du colon droit. Votre patient a entendu dire qu'un cancer métastatique impliquait nécessairement un traitement palliatif. Qu'en pensez-vous dans la situation actuelle ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Le compte-rendu anatomopathologique mentionne que le gène K-RAS est muté. Qu'est-ce que cela implique sur le plan thérapeutique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

La réunion de concertation pluridisciplinaire a recommandé l'utilisation d'une chimiothérapie associant Folfox et bevacizumab (Avastin®) ? Quel est le mécanisme d'action et quels sont les effets indésirables de ce dernier médicament ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Que vous inspirent les antécédents familiaux ? Quel en est le mécanisme?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

20 points

Arguments pour une localisation secondaire hépatique:

- antécédents familiaux 5

Arguments contre l'hépatocarcinome:

- pas de notion d'infection virale de type hépatite 5
- pas d'éthylisme chronique 5
- foie sous-jacent sain 2
- anémie et syndrome inflammatoire 3

QUESTION N° 2

30 points

Bilan clinique:

- palpation des aires ganglionnaires 2
- palpation du foie 1
- toucher rectal 2

Bilan paraclinique:

- biologie:
 - NFP, ionogramme avec créatinémie, bilan hépatique 3
 - marqueurs pour le suivi thérapeutique: ACE 2
- imagerie:
 - scanner thoraco-abdominopelvien avec injection de produit de contraste en l'absence de contre-indication 5
 - rectocoloscopie après préparation colique 5
 - gastroscopie 5
- biopsie des lésions suspectes ou de la lésion hépatique pour examen 5

QUESTION N° 3

**15
points**

En général le traitement d'un cancer métastatique est purement palliatif

5

Quelquefois il peut avoir un objectif curatif Certaines métastases hépatiques ou pulmonaires peuvent être opérées

10

Si le terrain est compatible, absence d'autres localisations extrapulmonaires ou extrahépatiques, pas d'envahissement des structures vasculaires, foie sain restant de 25-40 %, absence de progression sous chimiothérapie

QUESTION N° 4

**10
points**

Résistance aux anticorps anti-EGFR (cetuximab: Erbitux[®], panitumumab: Vectibix[®])

5

Contre-indication à ces traitements

5

QUESTION N° 5

10 points

Mécanisme d'action:

- anticorps anti-VEGF 2
- effet anti-angiogénique 2
- inhibition de la néovascularisation tumorale 1

Effets indésirables:

- hypertension artérielle 1
- hémorragie 1
- risque thromboembolique 1
- protéinurie et insuffisance rénale 1
- perforation intestinale 1

QUESTION N° 6

**15
points**

Une prédisposition génétique

7

Syndrome de Lynch

5

Anomalie des gènes de réparation (*Mismatch Repair-defective: MMR*)

2

Souvent responsable de la présence de microsatellite instable (MSI) dans la tumeur

1

[Retour au début](#)

Objectifs principaux:

N° 148: Tumeurs du côlon et du rectum.

N° 151: Tumeurs du foie, primitives et secondaires.

Objectifs secondaires:

N° 69: Soins palliatifs pluridisciplinaires chez un malade en fin de vie: accompagnement d'un mourant et de son entourage.

N° 138: Cancer: épidémiologie, cancérogenèse, développement tumoral, classification.

N° 139: Facteurs de risque, prévention et dépistage des cancers.

N° 140: Diagnostic des cancers: signes d'appel et investigations paracliniques; stadification; pronostic.

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie. La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

N° 142: Prise en charge et accompagnement d'un malade cancéreux à tous les stades de la maladie. Traitements symptomatiques. Modalités de surveillance. Problèmes psychologiques, éthiques et sociaux.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 11

Vous voyez M. O. en consultation en raison d'un amaigrissement relativement brutal. Il s'agit d'un ancien boxeur amateur, actuellement âgé de 54 ans, qui tient un bar depuis 20 ans environ. Dans ses antécédents, on note un tabagisme très important associé à une consommation d'alcool plus qu'occasionnelle. M. O. ne prend actuellement aucun médicament, mais il a été traité il y a un peu plus d'un an pour une tumeur de l'amygdale gauche. Il est marié, a deux enfants en bonne santé et ne présente pas d'antécédents familiaux particuliers.

L'histoire actuelle remonte à quelques mois avec l'apparition d'une dysphagie aux solides, d'abord intermittente et à peine perceptible puis de plus en plus importante, interdisant actuellement toute alimentation solide, M. O. ne mangeant actuellement plus que de la soupe et des laitages.

Le poids actuel est de 54 kg pour 1,72 m alors que le poids de forme était de 74 kg.

Questions

QUESTION N° 1

Quel examen paraclinique réalisez-vous en premier lieu ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Cet examen met en évidence une sténose tumorale du tiers moyen de l'organe. Quels sont les principaux types histologiques de cancer de l'organe ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quel est ici le type histologique le plus probable ? Pourquoi ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quel bilan d'extension faites-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Le bilan d'extension ne met pas en évidence de lésion à distance et permet de classer la tumeur T3N1M0. On propose de réaliser une chimiothérapie première à base de cisplatine et de 5-fluorouracile (5-FU). À quelle classe d'agent cytotoxique appartient le 5-FU et quelles sont ses principales toxicités ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

M. O. est opéré dans les suites de cette chimiothérapie, et la chirurgie permet une résection complète de la tumeur. Vous le revoyez plusieurs mois après, alors qu'il présente une douleur cervicobrachiale gauche intense, d'aggravation rapide sur quelques jours. Cette douleur, mal calmée par les antalgiques de palier II, est accompagnée de douleurs plus diffuses gênant M. O. depuis plusieurs semaines. À l'examen, vous notez d'une part une hypoesthésie de la tranche de la main gauche et d'autre part un signe de Babinski bilatéral prédominant à gauche, accompagné d'une hyper-réflexie ostéotendineuse touchant les membres inférieurs. Quelle complication soupçonnez-vous ? Quelle en est l'étiologie la plus probable ? Quel examen faites-vous réaliser en premier lieu pour confirmer votre hypothèse ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

Qu'est-ce qu'un antalgique de palier II ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 8

Finalement votre hypothèse diagnostique est confirmée et on envisage une radiothérapie, avant d'entreprendre une nouvelle ligne de chimiothérapie. Six mois plus tard, M. O. est à nouveau en échappement thérapeutique après avoir reçu plusieurs lignes de chimiothérapie. À ce stade, les douleurs sont intenses malgré la prescription d'antalgiques de palier III, notamment il subsiste des douleurs à type de décharges électriques irradiant dans le bras gauche et accompagnées de brûlures très invalidantes. Rappelez les règles principales de prescription des morphiniques.

Afficher la réponse

QUESTION N° 9

Quelles autres classes médicamenteuses peuvent être ajoutées aux antalgiques de palier III pour traiter la composante neurologique de la douleur ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

8 points

Une **endoscopie digestive haute** (fibroscopie œsogastrique),
avec biopsies

5

3

QUESTION N° 2

8 points

Carcinome épidermoïde

4

Adénocarcinome

4

QUESTION N° 3

12
points

Le type histologique le plus probable est ici le carcinome épidermoïde, en raison:

4

- du **terrain**:
 - tabagisme
 - éthylisme important
- de l'antécédent de cancer de la sphère ORL
- de la **localisation de la tumeur**

3

1

1

1

2

Les carcinomes épidermoïdes sont classiquement des tumeurs des 2/3 supérieurs de l'œsophage, alors que les adénocarcinomes sont plus volontiers du 1/3 inférieur.

QUESTION N° 4

12 points

Bilan d'extension:

- local:
 - endoscopie œsogastrique avec biopsie, **transit œso-gastroduodénal**
 - **échoendoscopie œsophagienne**
- régional:
 - **fibroscopie trachéobronchique**
 - **examen et panendoscopie ORL**
 - **échographie des creux sus-claviculaires**
- à distance: **TDM thoracoabdominale**

2

2

2

2

2

2

QUESTION N° 5

18
points

Le 5-FU appartient à la classe des antimétabolites et agit:

3

- comme un antipyrimidique 1
 - en inhibant la synthèse de l'ADN 4
- Principales toxicités:
- **toxicité digestive**: à type de diarrhée et/ou de mucite, fréquente 3
 - toxicité cardiaque aiguë: plus rare mais potentiellement mortelle (angor) 3
 - toxicité cutanée: photosensibilisation et érythrodermie palmoplantaire (syndrome main-pied) 2
 - toxicité hématologique modérée 2

QUESTION N° 6

20
points

Il s'agit d'un tableau de **compression médullaire**:

- avec un **syndrome lésionnel**: douleur cervicobrachiale et hypoesthésie correspondant au territoire C8 3
- associée à un **syndrome sous-lésionnel**: irritation pyramidale 3

L'origine est probablement néoplasique: compression médullaire par métastase osseuse vertébrale ou épидурite 3

Il faut impérativement réaliser une **IRM médullaire**:

- avec **injection de gadolinium** 3
- **en urgence** 2

QUESTION N° 7

6
points

Les antalgiques dits de palier II correspondent aux **morphiniques faibles** (codéine et tramadol) 3

et à leurs associations au **paracétamol** 3

Ils sont adaptés au traitement des douleurs d'intensité intermédiaire (palier II de l'OMS)

QUESTION N° 8

8
points

Règles de prescription des **morphiniques**:

- préférer la **voie orale** quand elle est possible 2
- toujours associer une **forme à libération immédiate** aux formes à libération prolongée pour permettre la titration 2
- prescription pour des **durées multiples de 7 jours** (jusqu'à 28 jours pour les formes orales et transcutanées) 2
- **prévention systématique de la constipation** 2

8

QUESTION N° 9

points

Plusieurs classes médicamenteuses peuvent être utilisées pour le traitement des douleurs à composante neuropathique:

- les **antidépresseurs** (essentiellement les tricycliques, mais aussi certains inhibiteurs de la recapture de la sérotonine) 4
- les **antiépileptiques** (carbamazépine, gabapentine) 4
- certains neuroleptiques

[Retour au début](#)

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 152: Tumeurs de l'œsophage.

Objectifs secondaires:

N° 65: Bases neurophysiologiques et évaluation d'une douleur aiguë et d'une douleur chronique.

N° 66: Thérapeutiques antalgiques, médicamenteuses et non médicamenteuses.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 12

Mme P. a 52 ans. Elle vous est adressée pour la découverte récente d'une masse pelvienne associée à une augmentation du périmètre abdominal.

Mme P. a été opérée 3 ans auparavant par mastectomie et curage ganglionnaire axillaire d'un carcinome lobulaire infiltrant du sein droit. La recherche des récepteurs hormonaux sur les cellules tumorales était négative de même que la surexpression HER2. La patiente a reçu une chimiothérapie à base d'anthracycline et une radiothérapie sur la paroi thoracique. Elle est ménopausée depuis la chimiothérapie et ne prend pas de traitement actuellement.

Lors d'une visite de contrôle pour son cancer du sein, il y a 6 mois, son poids était de 65 kg pour 171 cm. Actuellement elle pèse 54 kg.

L'examen clinique note une matité prédominant au niveau des flancs. Les touchers pelviens permettent de trouver une masse peu mobile du paramètre gauche.

L'échographie pelvienne met en évidence une masse liquidienne de 10 cm de diamètre, développée aux dépens de l'ovaire gauche, inhomogène, avec des cloisons intrakystiques, des parois épaisses et irrégulières. Présence d'une lame d'épanchement intra péritonéal.

Le dosage du CA 125 est à 4 000 UI/mL.

Questions

QUESTION N° 1

Devant ce tableau clinique, quels sont les deux diagnostics à évoquer en priorité ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Une ponction d'ascite sous échographie est réalisée. Celle-ci trouve un exsudat et la présence de cellules carcinomateuses peu différenciées. Que pouvez-vous conclure de ce résultat ? Justifiez.

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quel bilan clinique réalisez-vous avant la prise en charge chirurgicale ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quels examens paracliniques réalisez-vous avant la prise en charge chirurgicale ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

La patiente est prise en charge par un chirurgien qui réalise une exploration de la cavité abdominale. L'examen histologique extemporané d'un nodule péritonéal est en faveur d'un adénocarcinome séropapillaire. Quels sont les autres éléments importants de cette prise en charge chirurgicale initiale ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

De quelle pathologie s'agit-il le plus probablement ? Que faut-il rechercher spécifiquement dans le cadre de ce nouveau diagnostic ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

Quelques semaines plus tard, alors que la patiente a commencé une chimiothérapie à base de sels de platine, elle est hospitalisée en urgence pour des vomissements incoercibles. Quel(s) diagnostic(s) doit (doivent) être évoqué(s) ?

Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1

10 points

Rechute métastatique du carcinome lobulaire mammaire

5

Tumeur ovarienne primitive

5

QUESTION N° 2

12 points

Présence d'une ascite métastatique,
avec probable carcinose péritonéale

5

2

Cytologie qui ne permet pas de faire la différence étiologique entre un carcinome ovarien et une métastase d'un carcinome mammaire

5

QUESTION N° 3

12 points

Bilan clinique de la **dénutrition**:

3

• calcul de l'indice de masse corporelle = poids (kg)/taille² (m) = 18 kg/m²

2

• calcul de la perte de poids (en %) par rapport à la valeur antérieure = 17%

2

Évaluation qualitative et/ou quantitative de la prise alimentaire:

2

permet le diagnostic clinique de dénutrition sévère

3

QUESTION N° 4

26 points

Bilan d'extension régional et à distance:

5

Scanner thoraco-abdominopelvien,

5

pour faire la différence entre un stade III ou IV

2

(le bilan sera complété par l'exploration chirurgicale de la cavité péritonéale)

Retentissement biologique du cancer:

1

• NFS

1

• plaquettes

1

• ionogramme sanguin

1

• bilan hépatique

1

Retentissement biologique de la dénutrition:

2

• albuminémie

2

• préalbuminémie

2

• lymphocyte

1

Résultats à interpréter en fonction de l'**état inflammatoire**:

• vitesse de sédimentation

1

• *C reactive protein*

1

QUESTION N° 5

16 points

Exploration chirurgicale de la cavité péritonéale:

• foie

2

• coupes diaphragmatiques

2

• péritoine viscéral et pariétal

2

• grand épiploon

2

• cadre colique et intestin grêle

2

• utérus

2

• annexe controlatérale

2

• ganglions lomboaortiques et iliaques

2

QUESTION N° 6**10 points**

Carcinome séropapillaire de l'ovaire gauche,	5
éventuellement dans le cadre d'une prédisposition génétique	5

QUESTION N° 7**14 points**

Nausées-vomissements chimio-induits	3
Iléus paralytique secondaire à la carcinose péritonéale	3
Occlusion sur bride postchirurgicale	3
Troubles hydroélectrolytiques,	3
et notamment insuffisance rénale aiguë liée au cisplatine	2

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 153: Tumeurs de l'ovaire.

Objectifs secondaires:

N° 140: Diagnostic des cancers: signes d'appel et investigations paracliniques; stadification; pronostic.

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie. La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

DIFFICULTÉ

1/3

Cas Clinique N° 13

François, âgé de 15 ans, consulte à nouveau accompagné de ses parents. Il présente depuis une dizaine de jours des douleurs du membre inférieur droit, augmentées à l'appui, souvent insomniantes et non calmées par les antalgiques classiques.

Il n'a pas d'antécédent particulier.

Vous avez prescrit hier des radiographies qu'il vous amène.

Questions

QUESTION N° 1

Commentez l'iconographie ci-dessous.



Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quel est le diagnostic le plus probable ? Justifiez. Comment le confirmer ? Quel bilan complémentaire prescrivez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Le diagnostic est confirmé. On vous annonce une forme commune. Une chimiothérapie néoadjuvante est proposée avant une chirurgie de la lésion. Comment définit-on une chimiothérapie néoadjuvante ? Quels en sont les objectifs ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Au cours de cette séquence, est envisagé un traitement par doxorubicine, ifosfamide et méthotrexate. A-t-on besoin d'examens préthérapeutiques ? Si oui, lesquels et pourquoi ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Quels sont les effets secondaires à craindre et en raison de quels médicaments ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Comment prévenir ces effets secondaires ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

Une chirurgie de la lésion résiduelle est pratiquée. La pièce opératoire arrive dans le service d'anatomopathologie en plusieurs morceaux. Est-ce un problème ? Pourquoi ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 8

On propose à François une intensification de la chimiothérapie. Quels en sont les principes ?

Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1

16 points

Radiographie de profil de l'extrémité inférieure du fémur:

- volumineuse tumeur osseuse: 1
 - ostéocondensante 2
 - avec envahissement des parties molles 2
 - métaphysoépiphysaire 2
 - du fémur 2
 - et lytique 2
 - avec aspect soufflé de la corticale 2
- il existe une fracture, 2
- puisque le bas du fémur est en avant du plateau tibial

QUESTION N° 2

**18
points**

Ostéosarcome:

3

- argument de fréquence
- deuxième décennie 1
- sexe masculin 1
- proximité du genou 1
- aspect soufflé de la corticale 1

Confirmation histologique:

1

- après vérification de l'hémostase 1
 - par microbiopsie ou biopsie chirurgicale sous anesthésie générale (après
- obtention de l'autorisation d'opérer de la part des parents) 3

Bilan d'extension:

- IRM du membre inférieur droit 2
- scintigraphie osseuse corps entier 2
- scanner cérébro-thoraco-abdominopelvien à la recherche de métastases 2
- bilan biologique standard

QUESTION N° 3

8 points

Chimiothérapie néoadjuvante:

- administrée avant 2
- le traitement radical (ici chirurgie) 2

Objectifs:

- réduire la masse tumorale et faciliter le traitement radical 2

- augmenter la survie

2

QUESTION N° 4

**10
points**

Oui:

3

- une **échographie cardiaque** ou une scintigraphie cardiaque pour évaluer la fraction d'éjection ventriculaire gauche, en raison de la cardiotoxicité de la doxorubicine
- la **créatinine** sanguine du fait de la toxicité rénale du méthotrexate et de l'ifosfamide
- une **NFP** du fait de l'hématotoxicité des médicaments de chimiothérapie

3

3

1

QUESTION N° 5

**11
points**

Mucites sévères,

2

liées au méthotrexate et à la doxorubicine

Insuffisance rénale,

2

liée à l'ifosfamide et au méthotrexate

Cystites hémorragiques,

2

liées à l'ifosfamide

Insuffisance cardiaque,

2

liée à la doxorubicine

Nausées et vomissements, alopécie, aplasies (neutropénies, thrombopénies, anémies)

2

À long terme, augmentation du risque de **second cancer**

1

QUESTION N° 6

**16
points**

Nausées et vomissements:

- corticoïdes

2

- sétrons

2

- métoclopramide

2

Neutropénie: utilisation préventive de facteurs de croissance hématopoïétiques type G-CSF

2

Hyperdiurèse alcaline pour le méthotrexate et l'ifosfamide

2

Sauvetage par l'acide folinique pour le méthotrexate

2

Protection vésicale par l'uromitexan pour l'ifosfamide

2

Bains de bouche au bicarbonate pour les mucites

2

QUESTION N° 7

15

Oui, c'est un problème	points 4
La chirurgie d'exérèse complète de la masse résiduelle, doit être:	3
• monobloc	4
• éventuellement accompagnée de reconstruction squelettique et musculaire La fragmentation de la tumeur pendant la chirurgie induit un très haut risque de rechute	4
L'amputation doit être l'exception	
Puis étude en histologie de la pièce opératoire, pour déterminer si la masse est entièrement nécrosée	
ou s'il persiste des cellules tumorales vivaces	
En cas de mauvaise réponse se posera la question de changer de protocole de chimiothérapie avec une intensification. En cas de bonne réponse, on poursuivra par 3 cycles de la même chimiothérapie	

QUESTION N° 8

**6
points**

Réservée aux essais thérapeutiques en cas de risque élevé de rechute	
L'augmentation des doses de chimiothérapie augmente les chances d'efficacité (relation dose-effet)	4
La toxicité hématologique est contournée par:	
• une autogreffe de cellules souches	2
• prélevées au décours d'une chimiothérapie standard ou de mobilisation	

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 154: Tumeurs des os, primitives et secondaires.

Objectifs secondaires:

N° 140: Diagnostic des cancers: signes d'appel et investigations paracliniques; stadification; pronostic.

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie. La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

N° 142: Prise en charge et accompagnement d'un malade cancéreux à tous les stades de la maladie. Traitements symptomatiques. Modalités de surveillance. Problèmes psychologiques,

éthiques et sociaux.

N° 144: Cancer de l'enfant: particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.

DIFFICULTÉ

3/3

Cas Clinique N° 14

Émilie, 16 ans, vient consulter avec sa mère. Elle présente depuis une quinzaine de jours des douleurs du bas ventre associées à une masse pubienne.

Son médecin traitant a fait pratiquer une échographie qui retrouve une masse tissulaire développée aux dépens de la branche ischiopubienne droite. Une IRM complémentaire est réalisée, qui permet de retrouver la masse et d'évoquer le diagnostic de tumeur d'Ewing.

Elle n'a pas d'antécédent particulier et l'examen ne retrouve que la masse non douloureuse sans autre anomalie.

Questions

QUESTION N° 1

Quelles sont les grandes catégories histopathologiques des tumeurs malignes en général ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quelles sont les implications du microenvironnement dans la biologie tumorale ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Comment faire le diagnostic de cette tumeur osseuse et comment le confirmer en cas de doute ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quel est le bilan d'extension à faire chez cette jeune fille ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

La séquence thérapeutique proposée est la suivante:

- 1) chimiothérapie néoadjuvante;
- 2) chirurgie:

- exérèse monobloc de la masse résiduelle;
 - avec étude de la sensibilité tumorale à la chimiothérapie;
- 3) chimiothérapie adjuvante adaptée à l'efficacité de la première chimiothérapie;
- 4) radiothérapie.

Étant donné le traitement proposé, que pensez-vous du stade de la maladie ? Quel est l'objectif de ce traitement ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Quelles sont les complications potentielles à long terme du traitement ?

Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1

**23
points**

Carcinomes,

3

développés aux dépens des épithéliums et classés en carcinomes:

- **épidermoïdes,** 2
- développés aux dépens d'un épithélium malpighien (bronches, ORL, col utérin...) 1
- **adénocarcinomes,** 2
- développés aux dépens d'un épithélium glandulaire (sein, pancréas, tube digestif, bronches...) 1
- **carcinomes paramalpighiens,** 2
- développés aux dépens d'un épithélium transitionnel (voies excrétrices urinaires) 1

Sarcomes,

3

développés à partir du tissu mésenchymateux et classés en fonction de leur tissu d'origine:

- **tumeurs d'origine ectodermique:** 3
 - neuroectodermiques (gliomes, épendymomes, tumeurs des plexus choroïdes)

- mésoectodermiques (méningiomes, ganglioneurones, sympathoblastomes, schwannomes, mélanomes, tumeurs endocrines)	
• tumeurs embryonnaires:	3
- tumeurs germinales	1
- neuroblastome, néphroblastome	1

QUESTION N° 2 15 points

Le microenvironnement est impliqué de deux façons importantes

La protéolyse: 2

- elle permet le franchissement des membranes basales 2
- épithéliales et endothéliales et de la matrice extracellulaire du stroma
- les cellules cancéreuses sécrètent diverses cytokines, 1
- qui activent les cellules stromales 1
- pour la production de protéases lysosomiales, membranaires ou sécrétées 1
- cette protéolyse permet l'invasion tumorale et le phénomène métastatique 1

La néoangiogenèse: 2

- les cellules tumorales ont la capacité de former des néovaisseaux à partir de cellules endothéliales normales, 1
- permettant le développement d'une tumeur 1
- les principaux facteurs angiogéniques sont:
 - le VEGF (*vascular endothelial growth factor*: facteur de croissance vasculaire épithélial) 1
 - le FGF (*fibroblast growth factor*: facteur de croissance des fibroblastes) 1
 - le PDGF (*platelet derived growth factor*: facteur de croissance dérivé des plaquettes) 1

QUESTION N° 3 17 points

Le diagnostic est histologique: 5

- après vérification de l'hémostase 2
- par micro biopsie 2
- ou biopsie chirurgicale sous anesthésie générale (après obtention de l'autorisation d'opérer de la part des parents) 2

Le diagnostic est affirmé:

- selon l'aspect microscopique 2
- et après immunomarquages 2

Il est confirmé par étude en biologie moléculaire à la recherche du transcrit de

QUESTION N° 4 **9 points**

Scanner thoraco-abdominopelvien	3
Scintigraphie osseuse	3
Biopsies ostéomédullaires	3

QUESTION N° 5

**21
points**

Cette séquence thérapeutique correspond au traitement d'une maladie localisée
Maladie localisée:

5

- combinaison fréquente d'un ou plusieurs traitement(s) radical(aux) (chirurgie et/ou radiothérapie) et de traitements systémiques
- objectif = guérison

5

5

Maladie métastatique:

- on privilégie un traitement systémique peu toxique
- les traitements radicaux sont généralement palliatifs
- objectifs = augmenter la survie et la qualité de vie

6

Attention: ces règles générales ne sont pas applicables à tous les cancers. Exceptions principales: cancer du côlon-rectum, tumeurs germinales et trophoblastiques.

QUESTION N° 6

15 points

Complications **liées à la tumeur**:

3

- récurrence
- séquelles fonctionnelles de chirurgie mutilante (amputation...)

1

1

Complications **liées au traitement**:

3

- aménorrhée, stérilité
- insuffisance cardiaque due aux anthracyclines
- troubles du développement psychomoteur
- troubles psychologiques
- second cancer (leucémies, sarcomes radio-induits, autres)

2

2

1

2

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 154: Tumeurs des os, primitives et secondaires.

Objectifs secondaires:

N° 138: Cancer: épidémiologie, cancérogenèse, développement tumoral, classification.

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie.
La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

N° 144: Cancer de l'enfant: particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 15

M. R., gardien de nuit dans une entreprise, âgé de 60 ans, vient vous consulter pour asthénie et dyspnée à l'effort.

L'interrogatoire retrouve des antécédents personnels d'éthylisme sevré, compliqué d'une pancréatite chronique calcifiante, ainsi qu'un ulcère gastroduodénal à *Helicobacter pylori*.

Sur le plan fonctionnel, le patient a une asthénie évoluant depuis quelques semaines ainsi qu'une dyspnée en montant les escaliers. Il a noté également que depuis 3 semaines environ, ses selles sont plus foncées et plutôt malodorantes.

De plus, il se plaint de douleurs abdominales transfixiantes intermittentes dont la fréquence a tendance à augmenter. Pour se soulager, il prend 6 gélules de paracétamol-codéine par jour et 2 comprimés de kétoprofène (Bi-Profenid®) par jour.

L'examen clinique révèle un patient amaigri (perte de 5 kg depuis 1 mois) et subictérique. Son appétit est pratiquement nul.

La palpation de l'abdomen est douloureuse dans la région épigastrique. Pas de défense ni de contracture. Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

Vous demandez un bilan biologique afin d'explorer cette asthénie.

Questions

QUESTION N° 1

Le patient vous montre d'abord les résultats de la NFP (tab. 1) et du bilan ferrique (tab. 2). Décrivez les anomalies. Qu'en concluez-vous ?

NUMÉRATION (SYSMEX SE 9000)			VALEURS NORMALES
LEUCOCYTES	9,56	10*9/L	(4,0-12,0)
Hématies	3,16	10*12/L	(3,8-5,8)
HÉMOGLOBINE	7,50	g/dL	(11,5-14,5)
Hématocrite	0,25	L/L	(0,37-0,47)
VGM	77,80	fL	(85-95)
TGMH	23,70	pg	(27,0-37,0)
CCMH	30,50	g/dL	(31,0-36,0)
CV globules rouges	15,50	%	(11,0-19,0)
PLAQUETTES	568,0	10*9/L	(150-500)

%

FORMULE LEUCOCYTAIRE

Granulocytes Neutro	89,8	VAL. ABSOLUE	8,58	10 ⁹ /L	(1,8-7,0)
Granulocytes Eosino	0,0		0,00	10 ⁹ /L	(0,0-0,7)
Granulocytes Baso	0,0		0,00	10 ⁹ /L	(0,0-0,2)
Lympho	8,2		0,78	10 ⁹ /L	(1,0-4,0)
Monocytes	2,0		0,19	10 ⁹ /L	(0,0-0,9)

EXAMENS SANGUINS BILAN FERRIQUE**ASPECT DU SÉRUM *NORMAL*****VALEURS
USUELLES**

Fer sérique <i>Méthode TPTZ (Olympus)</i>	*	3,4	μmol/L	(8-28)
Transferrine <i>Méthode immunoturbidimétrique</i>	*	3,2	g/L	(1,68-2,77)
Capacité totale Fix. Fer	*	80,0	μmol/L	(43-75)
Coefficient de saturation	*	0,04		(0,23-0,43)
Ferritine		60	μg/L	(30-150)

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Ensuite, il vous montre les résultats du bilan hépatique (tab. 3). Décrivez-les.

EXAMENS SANGUINS				ANTÉRIORITÉS		VALEURS USUELLES
Aspect du sérum <i>Très ictérique</i>						
Enzymes (mesurées à 17 °C)						
GOT (ASAT)	*	222	UI/L	217	le 03/09/11	(10-45)
GPT (ALAT)	*	102	UI/L	114	le 03/09/11	(10-65)
LDH	*	898	UI/L	1 037	le 03/09/11	(200-450)
Phosphatases alcalines	*	1 765	UI/L	2 253	le 03/09/11	(30-130)
Gamma-G.T.	*	869	UI/L	1 098	le 03/09/11	(5-65)
Bilirubines						
Bilirubine totale	*	214	μmol/L	236	le 03/09/11	(0-20)
Bilirubine					le	

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quelles hypothèses devez-vous envisager sur le plan étiologique ? Citez-les.

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quels examens complémentaires demandez-vous pour préciser votre démarche ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Le bilan est réalisé. Un examen vous est présenté: le radiologue a fléché un organe et l'anomalie qui lui est associée (*fig. 1*). Le compte rendu précise que le duodénum apparaît envahi. Quel est votre diagnostic définitif ? Sur quels arguments ?

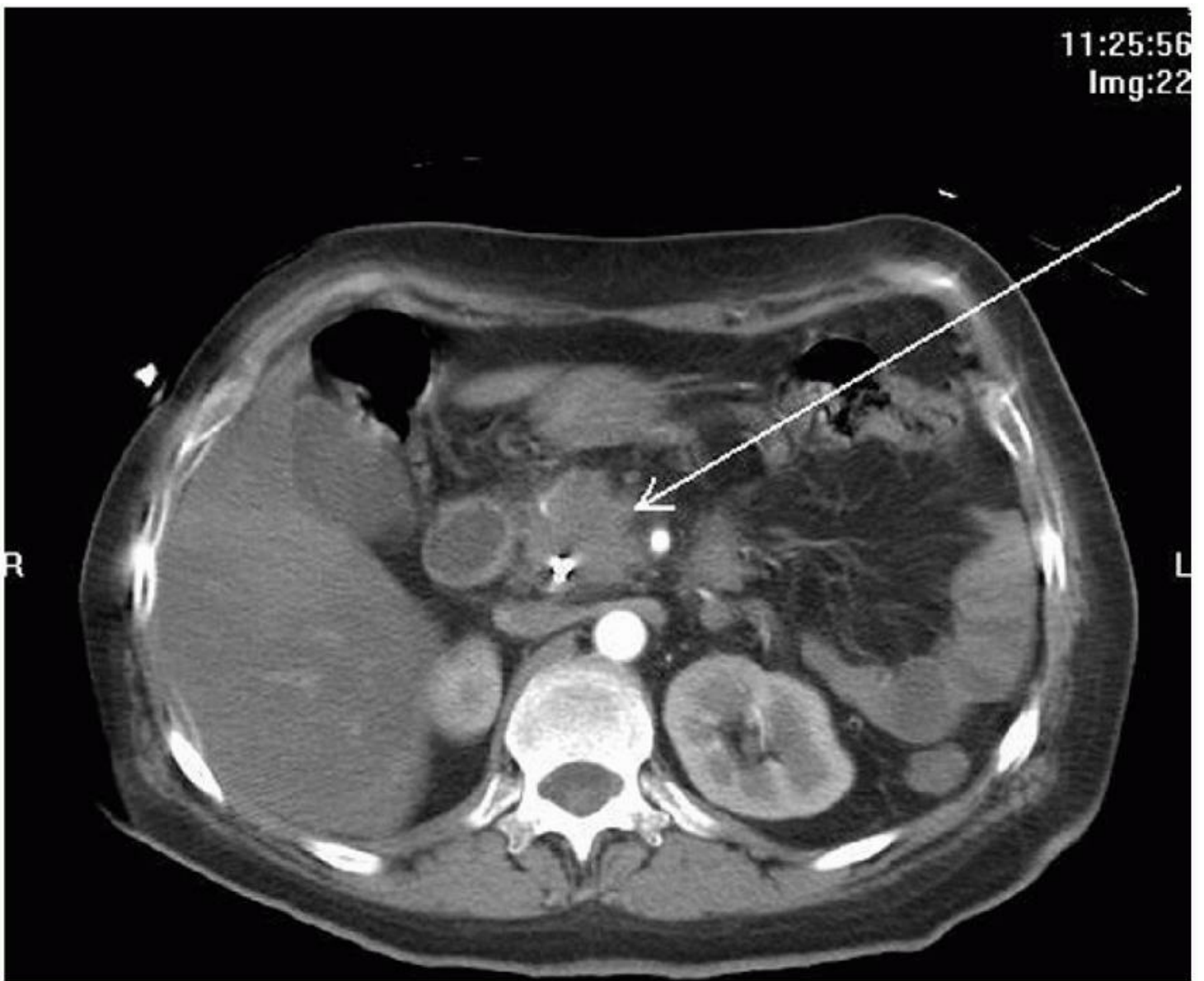


Figure 1

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Sur le plan thérapeutique, les chirurgiens récusent une chirurgie curative en raison du caractère avancé de la maladie, localement et à distance. En revanche, ils proposent de réaliser une dérivation biliaire externe. Que savez-vous du pronostic de cette maladie dans ce contexte ? Le patient vous demande de lui expliquer en quoi consiste cette chirurgie. Que lui répondez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

Il est proposé en concertation pluridisciplinaire une association de chimiothérapie: gemcitabine et oxaliplatine toutes les semaines. À quelles classes thérapeutiques appartiennent ces chimiothérapies ? Décrivez leurs mécanismes d'action.

Afficher la réponse

QUESTION N° 8

Les douleurs du patient ne sont pas suffisamment calmées par du paracétamol-codéine à dose maximale (6 gélules par jour). Que proposez-vous ? Rédigez votre ordonnance.

Afficher la réponse

QUESTION N° 9

Le patient est hospitalisé en urgence 10 jours après sa première cure de chimiothérapie. En effet, il était fébrile à 38,7 °C depuis 24 heures. Le médecin traitant vous l'adresse avec la NFP ci-jointe (tab. 4). Quel est votre diagnostic ? Quelle est votre prise en charge thérapeutique ?

HÉMOGRAMME PANTRA 60 C- ADX				VALEURS NORMALES
HÉMATIES	3,54	téra/L		(4,50 à 5,50)
Hémoglobine	103	g/L		(145 à 165)
Hématocrite	0,30	L/L		(0,40 à 0,54)
VGM	85	femtol.		(82 à 98)
CHM	29,1	picog/GR		(28,0 à 32,0)
CCHM	343	g/L		(320 à 350)
LEUCOCYTES	0,9	giga/L		(4,0 à 8,0)
Polynucléaires neutrophiles	3	%	0,03 giga/L	/
Polynucléaires éosinophiles	1	%	0,01 giga/L	
Polynucléaires basophiles	0	%	0,00 giga/L	
Lymphocytes	92	%	0,83 giga/L	
Monocytes	4	%	0,04 giga/L	
PLAQUETTES	62	giga/L		(150 à 450)

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

10
points

Sur la NFP (tab. 1), il existe:

- une anémie:
(taux d'hémoglobine inférieure à 13 g/dL chez un homme) 1
- microcytaire
(volume globulaire moyen inférieur à 80-85 fL) 1
- hypochrome
(concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine* inférieure à 31%
et TCMH diminué) 1
- une hyperplaquettose
(nombre de plaquettes supérieur à 500 g/L) 1
- une augmentation légère des PNN sans hyperleucocytose

Bilan ferrique (tab. 2):

- hyposidérémie
(fer sérique inférieur à 8 µmol/L) 1
- coefficient de saturation de la transferrine effondré
(très inférieur à 16 %) 1
- capacité totale de fixation de la transferrine augmentée
(supérieure à 75%) 1

Conclusion:

- **anémie microcytaire par carence martiale** (ou ferriprive) 2
- donc **saignement chronique à rechercher** 1

* $CCMH = Hb/hématocrite$.

QUESTION N° 2

5 points

Bilan hépatique perturbé (tab. 3):

- **cytolyse**: transaminases (ALAT et ASAT) augmentées 3
- **cholestase**: 2
 - phosphatases alcalines augmentées
 - hyperbilirubinémie à bilirubine conjuguée

QUESTION N° 3

10
points

Hypothèses diagnostiques devant l'**altération de l'état général** (asthénie, perte de poids, anorexie) et la **dyspnée sur anémie ferriprive**: 1

- **récidive d'ulcère gastroduodénal** compliqué de méléna dans un contexte de prise d'AINS 2

- **hépatopathie:**
 - hépatite aiguë d'origine éthylique ou non (virale, médicamenteuse, autoimmune...) 1
 - cirrhose éthylique ou non, compliquée de rupture de varices œsophagiennes 1
 - carcinome hépatocellulaire ou tumeur hépatique 1
- **pancréatite aiguë:**
 - poussée aiguë sur pancréatite chronique calcifiante d'origine éthylique 1
 - pancréatite aiguë d'origine lithiasique ou autre (hyperparathyroïdie, médicamenteuse, virale...) 1
- **cancer du pancréas** compliqué de méléna (par envahissement intestinal) et d'une altération de l'état général 2

QUESTION N° 4

**10
points**

Biologiques:

- NFP, TP, TCA, fibrinogène (recherche de troubles de la coagulation) 1
- GS, Rhésus (si transfusion nécessaire) 1
- LDH, haptoglobine (recherche d'une hémolyse) 1
- ionogramme, CA 19-9 1
- amylasémie, lipasémie (recherche de pancréatite) 1
- sérologies HBV (antigène HBS, IgM anti-HBc), HCV, HAV, VIH après accord du patient, CMV, HSV, VZV 1
- recherche de sang dans les selles 1
- (Hémocult, test à l'eau oxygénée) 1

Endoscopies:

gastroduodénoscopie, coloscopie sous AG

Imagerie:

- échographie abdominale à jeun 1
- TDM abdominale sans et avec injection de produit de contraste iodé, après vérification de la créatininémie 1

QUESTION N° 5

**15
points**

On évoque un cancer du pancréas,

compliqué:

- d'une altération de l'état général 1
- d'une anémie ferriprive sur méléna par envahissement duodéal 1
- d'une cytolyse et d'une cholestase hépatique 1

Justification:

- terrain: homme de 60 ans 1
- facteurs de risque: pancréatite chronique calcifiante 2
- clinique:
 - altération de l'état général: 1
 - asthénie, perte de poids, anorexie
 - douleurs abdominales transfixiantes croissantes 1
 - méléna 1
 - compliquée d'une anémie ferriprive, responsable d'une dyspnée
- examens paracliniques:
 - biologie (anémie ferriprive, cytolyse et cholestase) 1
 - TDM abdominale avec injection de produit de contraste: 1
 - syndrome de masse développé aux dépens de la tête du pancréas, prenant le contraste et compte rendu précisant l'envahissement duodénal

QUESTION N° 6

**10
points**

Le cancer du pancréas métastatique est de très mauvais pronostic:

5

0% de survie globale à 5 ans. Médiane de survie de 11 mois avec la chimiothérapie

Il s'agit d'une chirurgie palliative,
de dérivation de la bile par le biais d'un drain qui drainera la voie biliaire principale. Elle est mise en place chirurgicalement ou radiologiquement

5

QUESTION N° 7

**10
points**

Gemcitabine:

- classe des analogues nucléotidiques ou antimétabolites 3
- interférence avec la synthèse et la réparation de l'ADN. Blocage de la multiplication cellulaire 2

Oxaliplatine:

- classe des alkylants 3
- interférence avec l'ADN par formation d'adduits. Blocage de la multiplication cellulaire et induction de l'apoptose 2

QUESTION N° 8

**15
points**

Les douleurs du patient ne sont pas suffisamment calmées par un antalgique de palier II à pleine dose. Il faut donc débiter un **palier III** de type morphine

2

Ordonnance sécurisée, avec:

1

- la date en toutes lettres 1
- le nom du médecin et son adresse avec son code délivré par l'Ordre des médecins 1

Deux possibilités pour la prescription:

- morphine par voie orale:
 - sulfate de morphine à libération prolongée (par exemple, Skenan[®]): 1
 - trente milligrammes matin et soir
 - sulfate de morphine à libération immédiate (par exemple, Actiskenan[®]): 1
 - dix milligrammes en cas de douleurs, au maximum six prises par jour, séparées par au moins quatre heures
- ou morphine par voie transdermique ou transmuqueuse:
 - patch de fentanyl (par exemple, Durogesic[®]): 1
 - vingt-cinq microgrammes, à changer toutes les soixante-douze heures
 - fentanyl à libération immédiate, par voie buccale ou nasale (par exemple, Actiq[®], Pecfent[®], Instanyl[®]): 1
 - cents microgrammes en cas de douleurs, au maximum six prises par jour, séparées par au moins quatre heures

Quantité suffisante pour **vingt-huit jours** 1

Signature et tampon 1

« 2 » **médicaments** indiqués dans la case inférieure droite 1

Médicaments associés:

- laxatifs: à dose suffisante car risque de constipation, par exemple, lactulose (Duphalac[®]), un matin et midi si constipation
- antiémétiques de type métoclopramide, par exemple, Primpéran[®], 1
- comprimé matin, midi et soir pendant 5 jours
- consignes: attention au risque de somnolence (pas de conduite automobile) 1

Surveillance de la tolérance et de l'efficacité du traitement 1

QUESTION N° 9

**15
points**

Diagnostic:

La **NFP** présente (*tab. 4*):

- une aplasie: 3
- nombre de PNN inférieur à 500/mm³
- une anémie normocytaire et normochrome 1
- une thrombopénie 1

Il s'agit donc d'une aplasie fébrile: 3

à J10 de la chimiothérapie, c'est une complication fréquente de la chimiothérapie

Traitement:

Hospitalisation en urgence dans un service adapté (cancérologie, USI...): 1
pronostic vital en jeu

Conditionnement:

- isolement en chambre stérile à discuter, asepsie, repos au lit, oxygénothérapie si besoin
- surveillance des paramètres, monitoring cardiorespiratoire si besoin. Voie veineuse adaptée
- prélèvements bactériologiques multiples 1
- (hémocultures sur VVC et VVP systématiques, ECBU, coprocultures et porte d'entrée éventuelle)
- hydratation IV ou remplissage par macromolécules si besoin 1

Traitement spécifique:

- antibiothérapie parentérale probabiliste à large spectre, après prélèvements bactériologiques, sans attendre les résultats: 1
 - de type C3G IV (par exemple, Rocéphine[®], 2 g/j) et aminosides (par exemple, Amiklin[®], 15 mg/kg/j) 1
 - complétés par glycopeptides (vancomycine: Vancocine[®]) après 48 heures si persistance de la fièvre
 - complétés par antifongiques (par exemple, Triflucan[®]) après 48 heures si persistance de la fièvre
 - facteurs de croissance G-CSF (par exemple, Neulasta[®], ou Granocyte[®]), à discuter soit immédiatement en cas de signe de gravité, soit préventivement pour la prochaine chimiothérapie
- transfusion de concentrés de plaquettes d'aphérèse en cas de saignement 1

Surveillance de la tolérance et de l'efficacité du traitement: 1

- clinique
 - biologique: NFP quotidiennes, ionogramme, CRP, créatininémie (attention à l'Amikacine[®]), taux pic et résiduel des aminosides, taux résiduel de vancomycine)
- paraclinique

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

N° 66: Thérapeutiques antalgiques, médicamenteuses et non médicamenteuses.

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie.
La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

N° 143: Agranulocytose médicamenteuse: conduite à tenir.

N° 155: Tumeurs du pancréas.

N° 297: Anémie.

N° 316: Hémogramme: indications et interprétation.

N° 320: Ictère.

DIFFICULTÉ

3/3

Cas Clinique N° 16

M. N., 67 ans, vous est adressé pour prise en charge d'un cancer de prostate. Suite à une élévation du PSA à 7 µg/L découverte sur un bilan de routine, des biopsies de prostate ont été réalisées. Elles ont montré un adénocarcinome de prostate, sur 2 prélèvements parmi 12, à gauche, Gleason 7 (3 + 4), respectant la capsule.

Questions

QUESTION N° 1

Quelles sont les causes d'élévation anormale du PSA?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Décrivez brièvement la réalisation de biopsies de prostate ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Qu'est-ce que le score de Gleason ? Que signifie-t-il ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quels sont les différents traitements des cancers localisés de prostate (hors traitements symptomatiques) ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Lesquels vous paraissent appropriés dans ce cas précis ? Justifiez. Quels en sont les principaux effets secondaires ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Comment va-t-on prendre la décision ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

Inquiet pour son fils âgé de 42 ans, M. N. vous demande s'il existe un risque de transmission génétique, des examens de dépistage à réaliser ou des mesures préventives à prendre.

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

7 points

Adénocarcinome de prostate	1
Hypertrophie bénigne de la prostate	3
Prostatite	2
Rétention aiguë d'urine	1

QUESTION N° 2

10 points

Cet examen a pour but de recueillir du tissu prostatique afin de réaliser une étude anatomopathologique

2

et de diagnostiquer un cancer de prostate

1

On réalise en général 12 biopsies, 6 par lobe, étagées et dirigées vers un nodule:

1

- par voie transrectale

2

- ou périnéale, et généralement avec l'aide d'un échographe

1

- sous couvert d'une antibiothérapie

1

On réalise un lavement évacuateur avant l'examen

1

Il faudra veiller à arrêter antiagrégants et/ou anticoagulants

Elles permettent aussi d'obtenir le **score histopronostique de Gleason**

1

QUESTION N° 3

10 points

Il s'agit d'un score histologique,

2

reflétant le degré de différenciation d'un adénocarcinome de prostate

2

En fonction des caractères architecturaux des tissus tumoraux, un score de 1 (très différencié) à 5 (très peu différencié) est attribué

2

Les scores des deux contingents majoritaires

2

sont ensuite additionnés, donnant le score de Gleason, qui est donc compris de 2 à 10

Le score de Gleason a aussi une valeur pronostique et permet d'évaluer le risque métastatique

2

QUESTION N° 4 **18 points**

Chirurgie: prostatectomie radicale	3
Radiothérapie externe	3
Curiethérapie	3
Hormonothérapie	3
Ultrasons (Ablatherm®)	3
Abstention/surveillance*	3

* Si « abstention » non proposée, 0 à la question.

QUESTION N° 5

**30
points**

M. N. présente un cancer de la prostate localisé, accessible à un traitement curatif

4

Il est âgé de 67 ans, mais est en excellent état général et ne présente pas de comorbidité majeure

4

On peut estimer que son espérance de vie est bien supérieure à dix ans

3

On peut donc envisager:

- une prostatectomie radicale 2
- une radiothérapie externe 2
- une curiethérapie 2
- une abstention thérapeutique, surveillance et traitement en cas d'évolution 1

Les **effets secondaires** attendus sont:

- pour la chirurgie:
 - mortalité (< 1%) 2
 - impuissance (variables: < 10% jusqu'à 50 %) 2
 - troubles de la continence (mineurs: 20%, majeurs: 1%) 2
- pour la radiothérapie:
 - aigus: pollakiurie, ténesme, diarrhées, dermite 2
 - à distance: rectite 2
 - et impuissance (30 %) 2

QUESTION N° 6

**15
points**

La décision sera partagée (oncologue, chirurgien, radiothérapeute, patient)

1

Elle sera prise en **comité de concertation multidisciplinaire**

4

Elle sera fondée sur:

- le désir du patient d'être traité et ses préférences 4
- les effets secondaires et leur acceptation par M. N 2
- la volonté de garder une activité sexuelle 2
- la faisabilité technique des différentes options: volume prostatique, opérabilité 2

*O à la question si absence de notion de concertation pour la prise de décision
OU pas d'indication de la préférence du patient.*

QUESTION N° 7

10
points

Il existe un risque familial dans 10% des cas

2

Il n'y a pas de recommandation pour la prévention primaire des cancers de prostate

2

Le régime alimentaire pourrait avoir une influence. Des recherches sont actuellement en cours sur la chimioprévention. En ce qui concerne le dépistage de masse, il n'est ni systématique ni organisé

3

Le diagnostic individuel précoce repose en pratique sur le **toucher rectal** et le dosage du **PSA**

3

Il est admis de ne pas le débiter avant 50 ans

À ce jour, aucun gène n'a été identifié.

[Retour au début](#)

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 156: Tumeurs de la prostate.

Objectifs secondaires:

N° 139: Facteurs de risque, prévention et dépistage des cancers.

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie.
La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

DIFFICULTÉ

1/3

Cas Clinique N° 17

Vous recevez en hospitalisation un homme de 72 ans qui se plaint de douleurs diffuses prédominant au niveau lombaire. Il a comme antécédents une prothèse de hanche bilatérale, une fracture de l'humérus droit après un accident de la voie publique. Il est traité par antidiabétiques oraux (sulfamides) pour un diabète plutôt bien contrôlé (Hb glyquée à 7,2 %). Il a une hypertension artérielle traitée par énalapril. Il est en bon état général, a un bon appétit. Il s'occupait jusqu'à récemment de son jardin et faisait une heure de marche par jour. Il est marié, vit avec sa femme, n'a jamais fumé et boit un peu de vin à l'occasion. Il se plaint de douleurs essentiellement rachidiennes: lombaires et dorsales basses. Elles le réveillent la nuit. Elles persistent malgré une association de paracétamol + codéine à doses maximales. Il vient avec des radiographies lombaires de face et de profil qui mettent en évidence un aspect condensé de T12 et L2 avec un tassement de L2.

Questions

QUESTION N° 1

Quelles sont vos hypothèses diagnostiques ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Comment complétez-vous le bilan ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quel traitement antalgique instaurez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Le PSA est à 123 ng/mL (N inférieure à 3,5). Le traitement instauré à la question n° 3 est efficace. Que faites-vous ? Quels sont les effets secondaires de votre traitement ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Vous le suivez régulièrement. Les douleurs disparaissent et les antalgiques sont arrêtés. Il présente une nette diminution du PSA qui atteint un nadir de 12 ng/mL. Quinze mois après le

début du traitement, le patient présente une douleur violente au niveau dorsal avec irradiation antérieure bilatérale et une sensation de faiblesse des membres inférieurs. Quelle est la conduite à tenir ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

8 points

Métastases osseuses d'un cancer de prostate	5
Myélome ostéocondensant	2
Autres métastases ostéocondensantes	1

QUESTION N° 2

**21
points**

Clinique:

- recherche d'autres points douloureux 1
- recherche d'une tumeur primitive: toucher rectal 2
- recherche de signes de compression médullaire avec un examen neurologique
- soigneux (syndrome sous-lésionnel, syndrome radiculaire, pas de syndrome sus-lésionnel) 2
- recherche d'adénopathies, d'une hépatomégalie 1

Biologique:

- NFP 1
- ionogramme sanguin, avec:
 - créatininémie 1
 - calcémie 1
 - protidémie 1
- bilan hépatique
- bilan de coagulation 1
- CRP, VS
- PSA 2
- électrophorèse des protéines sériques et immunoélectrophorèse 1
- chaînes légères libres sériques
- électrophorèse des protéines urinaires et immunoélectrophorèse 1

Morphologie:

- IRM médullaire (rechercher une compression) 3
- scintigraphie osseuse 1

- radiographie pulmonaire 1
- échographie abdominale 1

QUESTION N° 3

21
points

Arrêt du paracétamol + codéine 1

Antalgiques morphiniques, de palier III per os: 2

- morphine LP: 2
- Skenan[®] (sulfate de morphine), 30 mg à 8 h et à 20 h 2
- avec des interdoses 1
- de morphine (à libération immédiate: Actiskenan[®]), 1
- correspondant à 1/6 de la dose journalière (soit 10 mg ici), au maximum 6 2
- fois par jour
- la dose de morphine du lendemain sera adaptée en fonction du nombre 2
- d'interdoses
- il est aussi possible de mettre en place une PCA (Patient Controlled 1
- Analgesia) 1
- ou de faire une titration en SC 1

Laxatifs 1

Antiémétiques si nausées 1

Surveillance des **effets secondaires**: somnolence, constipation, hallucinations, 2

rétenction urinaire, fréquence respiratoire

Possibilité d'associer du **paracétamol**: 1 g au maximum 4 fois par jour 2

Poursuite du traitement habituel

QUESTION N° 4

20
points

On commence par instaurer des **antiandrogènes périphériques**, 5

pendant 15 jours

Puis on introduit des **agonistes de la LHRH**, 5

Qui s'administrent en injection SC 1

mensuelle ou trimestrielle

On commence par les antiandrogènes pour éviter le *flare-up* initial 5

Effets secondaires:

- des antiandrogènes: nausées, vomissements, douleurs abdominales, 1
- bouffées de chaleur, surveillance du bilan hépatique
- des agonistes de la LHRH: 1
- bouffées de chaleur, baisse de la libido, impuissance

- céphalées, troubles de la concentration - ostéopénie/ostéoporose 1

La castration chirurgicale (orchidectomie ou pulpectomie bilatérale) peut être discutée 1

O à la question si introduction immédiate des agonistes de la LHRH.

QUESTION N° 5

30
points

Hospitalisation en urgence

3

Examen clinique pour rechercher:

- des signes de compression médullaire, 2
- avec niveau lésionnel 1
- un syndrome sous-lésionnel (syndrome pyramidal, troubles sphinctériens, troubles sensitifs...) 1
- d'autres signes d'évolution de la maladie 1

Morphologie:

- IRM médullaire en urgence 4
- radiographie de rachis face + profil en urgence 1

Biologie:

- NFP, ionogramme, créatininémie, calcémie, bilan hépatique 1
- bilan de coagulation, groupage-RAI 1
- PSA 1
- testostéronémie 1

Repos au lit strict 2

Antalgiques 2

Chirurgie de décompression en urgence si réalisable, 5

sinon radiothérapie rapide 2

Corticothérapie IV en attendant la radiothérapie 1

Prévention des complications de décubitus 1

Dans un 2^e temps, poursuivre agonistes LH-RH et débiter une chimiothérapie

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 156: Tumeurs de la prostate.

Objectifs secondaires:

N° 66: Thérapeutiques antalgiques, médicamenteuses et non médicamenteuses.

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie.
La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

N° 142: Prise en charge et accompagnement d'un malade cancéreux à tous les stades de la maladie. Traitements symptomatiques. Modalités de surveillance. Problèmes psychologiques, éthiques et sociaux.

N° 231: Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval.

DIFFICULTÉ

3/3

Cas Clinique N° 18

M. C., 57 ans, se présente à votre consultation sur le conseil de son médecin traitant. En effet, M. C. a travaillé pendant plus de 20 ans dans une entreprise de déflocage. Il bénéficie donc d'une surveillance annuelle par radiographie pulmonaire et sur le dernier cliché est apparu un nodule intraparenchymateux. Le médecin traitant a fait réaliser un scanner thoracique avant qu'il ne vienne vous voir (taille du nodule évaluée à 20 mm).

M. C. a une asbestose pulmonaire connue avec plaques pleurales. Ses autres antécédents sont marqués par une fracture du tibia à 33 ans, une HTA traitée.

À l'examen: pression artérielle = 150/70 mmHg, pouls = 76 bpm.

L'auscultation pulmonaire est sans particularité. Il n'y a pas d'adénopathie palpée. L'examen est globalement sans particularité.

Questions

QUESTION N° 1

Quelle donnée fondamentale manque dans l'anamnèse de ce patient ? Comment l'évaluez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quels sont vos arguments pour redouter le caractère cancéreux de cette image ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quels examens peuvent vous aider à conforter votre hypothèse ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Le bilan que vous avez fait réaliser ne permet pas d'apporter de preuve histologique; quelle attitude diagnostique et thérapeutique adoptez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Vous obtenez finalement la preuve qu'il s'agit d'un adénocarcinome pulmonaire non à petites cellules de stade T2N0M0. Quelle mesure administrative vous paraît pertinente chez ce patient ? Quelles en sont les modalités ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

20 points

Le tabagisme:

10

• **actif/passif**

2

• **sevré** ou non

2

• **âge de début** et, si elle existe, âge de fin

2

• **nombre de cigarettes** quotidien en moyenne

2

• on en déduit la consommation en **paquets-année**

2

QUESTION N° 2

15 points

Exposition à l'amiante (tabagisme associé ?)

5

Fréquence des tumeurs pulmonaires malignes (problème de santé publique)

4

Évolution sur des contrôles radiologiques successifs

3

Aspect radiologique compatible, notamment **la taille**

3

QUESTION N° 3

20
points

La priorité est d'obtenir un **examen anatomopathologique**

10

On pourra envisager **différents modes de prélèvement tissulaire**:

5

fibroscopie bronchique, ponction transpariétale sous guidage par scanner, voire thoracoscopie

L'évolutivité

3

doit être évaluée sur des examens radiologiques successifs (contrôle du scanner après 3 mois): une augmentation de taille est en faveur du caractère malin

Une **tomographie par émission de positons** (TEP)

2

avec traceur au 18-fluoro-déoxyglucose (FDG) se discute: une forte fixation est en faveur du caractère malin. Son apport sera néanmoins à nuancer, dans ce contexte d'asbestose rendant l'interprétation des images délicates

L'évolutivité sur des examens radiologiques est un critère fondamental dans la surveillance d'une image tumorale.

La TEP FDG est un examen clé dans le diagnostic des nodules pulmonaires isolés et dans le bilan d'extension des tumeurs pulmonaires. Son principe consiste à faire une scintigraphie au glucose marqué au fluor 18; les foyers de fixation représentent soit des foyers tumoraux, soit des foyers inflammatoires importants (infectieux, sarcoïdose, asbestose...). Son apport tend à devenir un standard pré-opératoire.

QUESTION N° 4

**25
points**

Dans le doute, on doit retenir le potentiel tumoral de cette image. C'est une faute, en l'absence de contre-indication chirurgicale, de ne pas faire opérer ce patient. Si la maladie est restreinte au poumon, il s'agit du **seul traitement curatif**

En l'absence de preuve pour une dissémination métastatique, il faut pratiquer une **exérèse chirurgicale**

15

(lobectomie et curage ganglionnaire) et pratiquer un **examen anatomopathologique** des prélèvements

10

O à la question si autre option que chirurgie à visée curatrice.

QUESTION N° 5

**20
points**

Déclaration de maladie professionnelle:

4

- rédaction du **certificat médical initial**:

4

- descriptif en 3 exemplaires, précisant le diagnostic exact, les signes cliniques et résultats paracliniques ayant conduit au diagnostic ainsi que les suites prévisibles

- M. C. devra adresser ce certificat dans les 48 heures qui suivent sa rédaction à sa **caisse de Sécurité sociale**,

4

- accompagné, dans les 15 jours, d'un **bulletin de salaire**

4

- et de la **demande de reconnaissance de maladie professionnelle**,

4

- remplie par ses soins, et remise par son médecin du travail

- le médecin-conseil de la CPAM décidera si la maladie est indemnisable au titre de maladie professionnelle indemnisable

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 157: Tumeurs du poumon, primitives et secondaires.

Objectifs secondaires:

N° 4: Évaluation des examens complémentaires dans la démarche médicale: prescriptions utiles et inutiles.

N° 109: Accidents du travail et maladies professionnelles: définitions.

DIFFICULTÉ

1/3

Cas Clinique N° 19

Vous recevez en consultation M. X, comptable de 59 ans, pour une toux persistante depuis 3 mois. Il a comme antécédent une appendicectomie dans l'enfance. Il est traité depuis 2 ans pour une hypertension artérielle par un diurétique de l'anse avec un assez bon contrôle tensionnel. Il fumait mais s'est arrêté depuis 5 ans (25 paquets-année). Il consomme 2 verres de vin par jour. Il décrit une fatigue inhabituelle, qu'il met sur le compte d'un « surmenage professionnel ». Il a perdu 2 kg en 3 mois (poids habituel: 70 kg, taille: 1,75 m). La toux persiste malgré un traitement par amoxicilline + acide clavulanique. La radiographie pulmonaire réalisée par son médecin traitant montre une opacité parahilaire gauche.

Questions

QUESTION N° 1

Quel est votre première hypothèse diagnostique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quel bilan clinique et paraclinique faites-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

L'analyse histologique de la biopsie bronchique trouve un carcinome bronchique à petites cellules. Le scanner montre en plus de la lésion parahilaire gauche une masse tissulaire suspecte dans le lobe supérieur droit et 3 lésions hépatiques. Sur le plan biologique, la CRP est à 45 mg/L, la NFP est normale, la natrémie est à 128 mmol/L (N = 135-145). Quels sont les principes de la prise en charge ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Le patient reçoit une chimiothérapie. Dix jours après sa deuxième cure, alors que la NFP montre un taux d'hémoglobine à 9 g/dL, des plaquettes à 50 g/L et des polynucléaires neutrophiles à 0,45 g/L, il vous appelle car il a une fièvre à 38,8 °C. Quel est votre diagnostic et quelle est votre prise en charge ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

La suite du traitement se passe bien avec une disparition des lésions. Huit mois après la fin du traitement, il revient en consultation pour des difficultés de concentration, des céphalées et des vomissements. Quelles sont vos hypothèses diagnostiques ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

20 points

Cancer bronchopulmonaire, devant:

10

- terrain:
 - homme 1
 - 59 ans 1
 - fumeur 2
- clinique:
 - altération de l'état général 1
 - toux persistante 1
 - radiologie: opacité hilaire gauche 2
 - non-réponse aux antibiotiques 2

QUESTION N° 2

**30
points**

Bilan clinique:

- recherche de métastases: 1
 - douleurs osseuses 1
 - céphalées, signes de focalisation à l'examen neurologique 1
 - adénopathies 1
 - hépatomégalie 1
 - épanchement pleural
- bilan état général (poids, *performance status*) 1

Bilan morphologique:

- diagnostic positif = fibroscopie bronchique: 3
 - avec biopsies des lésions suspectes ou systématiques 2
 - + examen anatomopathologique 1
 - brossage et analyse cytologique 1
 - prélèvements bactériologiques 1
 - et recherche de bacille de Koch 1

bilan d'extension: - scanner thoracique avec coupes abdominales hautes

• (surrénales)	2
- échographie abdominale	2
- (ou scanner thoraco-abdominopelvien) - scintigraphie osseuse	2
- scanner cérébral ou IRM	2
• bilan préthérapeutique: échographie cardiaque	2

Bilan biologique:

• NFP	
• ionogramme sanguin + créatininémie, calcémie	1
• bilan hépatique (ASAT-ALAT, γ GT, bilirubine totale et conjuguée, PAL), LDH	1
• albuminémie	1
• bilan de coagulation	1

QUESTION N° 3

**15
points**

Prise en charge de ce cancer bronchique à petites cellules diffus (métastatique):

• hospitalisation:	1
- rapide	1
- en pneumologie ou en cancérologie	1
• pose abord veineux central (PAC-VVC)	
• chimiothérapie:	5
- avec hydratation adaptée	1
- antiémétiques adaptés: sétrons + corticoïdes	1
- exemple: cisplatine-étoposide	
• pour le SIADH (hyponatrémie):	
- restriction hydrique <i>per os</i> (500 mL par 24 h)	1
- traitement étiologique	2
• prise en charge à 100%	2

QUESTION N° 4

**25
points**

Aplasie fébrile	4
Hospitalisation	2
en urgence*	2
Évaluer la tolérance:	1
recherche de signes de choc	1
(tension, pouls, saturation, marbrures, troubles de conscience...)	

Rechercher une porte d'entrée:	1
• par un examen clinique soigneux	1
(signes fonctionnels urinaires, respiratoires, digestifs..., aspect VVC, état cutané, auscultation cardiopulmonaire, palpation abdominale, inspection de la cavité buccale)	
• hémocultures aéroanaérobies répétées, centrales et périphériques	1
• BU + ECBU	1
• prélèvements cutanés éventuels	
• radiographie pulmonaire de face	1
• compléter le bilan biologique avec iono, créatininémie, bilan hépatique	
Traitement antibiotique:	2
• sans attendre résultats bactériologiques	1
• adapté à la porte d'entrée	1
• sinon souvent biantibiothérapie:	1
- à large spectre	1
- bactéricide	1
- synergique	1
- active sur les bacilles Gram-	1
- (type β -lactamines + fluoroquinolones ou aminosides)	
Hydratation IV	
Soins de mucite si présente (bains de bouche...)	
Surveillance:	1
• clinique: température, tolérance, points d'appel infectieux	
• biologique: NFP/jour	
Discuter prophylaxie secondaire par G-CSF pour les cures suivantes	
* <i>O si pas de notion d'urgence.</i>	

QUESTION N° 5	10 points
Évolution cérébrale métastatique	4
Évolution méningée métastatique	1
Troubles ioniques:	1
• hyponatrémie (qui peut être paranéoplasique: récurrence du SIADH par reprise évolutive métastatique)	2
• hypercalcémie (métastases osseuses, paranéoplasique)	2

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 157: Tumeurs du poumon, primitives et secondaires.

Objectifs secondaires:

N° 140: Diagnostic des cancers: signes d'appel et investigations paracliniques; stadification; pronostic.

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie. La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

N° 143: Agranulocytose médicamenteuse: conduite à tenir.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 20

M. M., âgé de 50 ans, est hospitalisé en urgence pour céphalées et vomissements.

Il est militaire et ses antécédents sont marqués par:

- une appendicectomie à l'âge de 20 ans;
- une bronchite chronique d'origine tabagique non suivie;
- un tabagisme à 40 paquets-année;
- un paludisme contracté à l'occasion d'une mission en Asie du Sud-Est, traité par quinine.

À son entrée, vous notez que le patient baille régulièrement. Il se plaint de céphalées depuis 2 semaines environ, augmentées par la position assise, de vomissements depuis 2 jours et de vision double depuis cet après-midi.

Les paramètres (pression artérielle, fréquence cardiaque, température, SaO₂) sont dans les valeurs normales.

L'examen neurologique note un trouble de la vigilance (Glasgow à 12) et un déficit oculomoteur externe droit. Le reste de l'examen neurologique est normal, en dehors d'une nuque légèrement raide.

Sur le plan respiratoire, vous entendez des sibilants diffus associés à quelques ronchi.

Questions

QUESTION N° 1

Quels sont les principaux syndromes et diagnostics associés que vous devez évoquer sur le plan neurologique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quels examens paracliniques demandez-vous en urgence ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Le bilan que vous avez demandé en urgence est normal, en dehors de 2 examens. Voici les images qui vous posent problème (*fig. 1 et 2*). Décrivez-les.



Figure 1

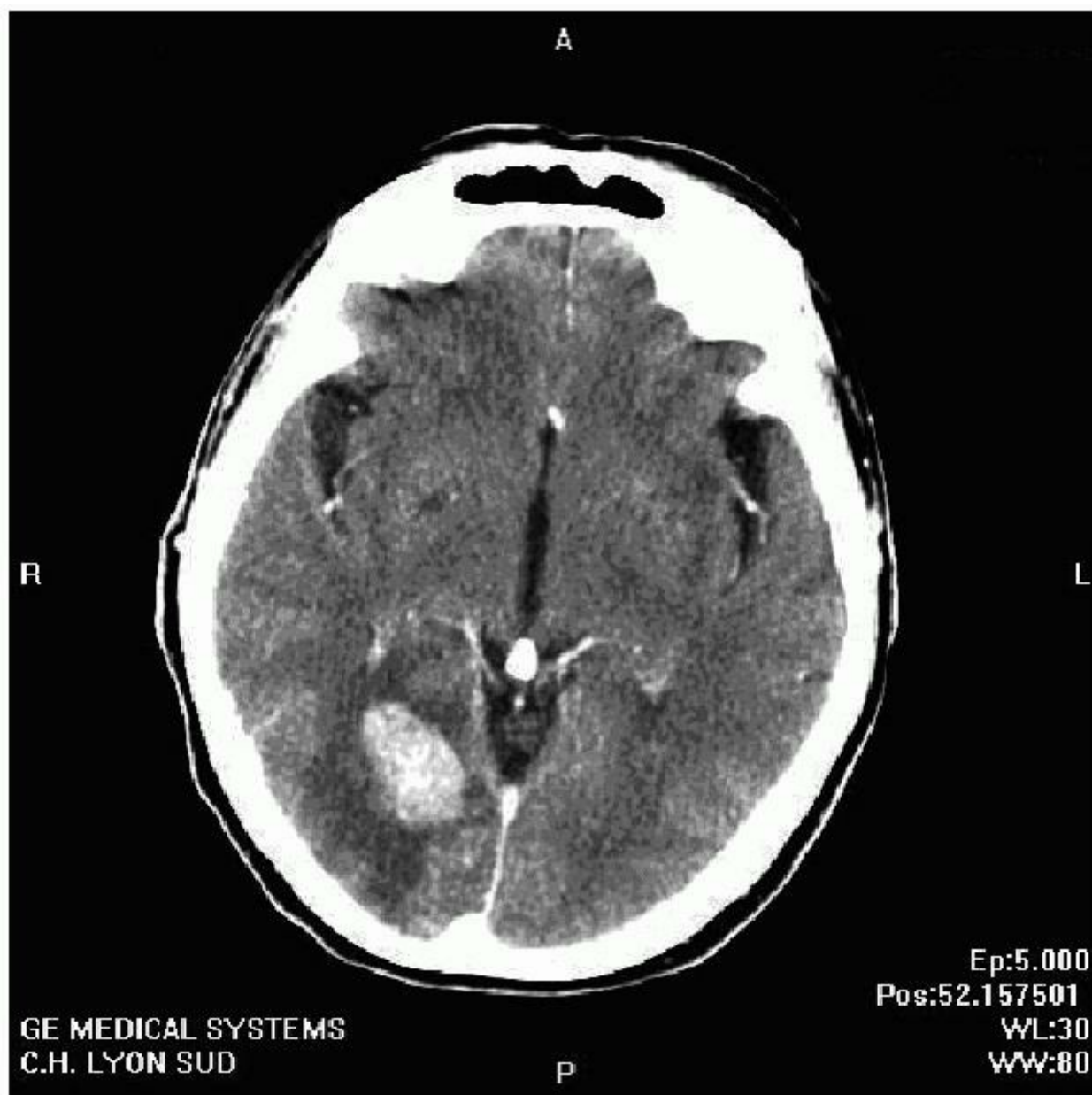


Figure 2

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quel est votre diagnostic ? Sur quels arguments ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Quel est votre traitement sur le plan neurologique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Quel traitement proposez-vous sur le plan étiologique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

La famille, surprise par la rapidité d'évolution de la maladie, vous demande si ce traitement pourra guérir le patient: « Sera-t-il définitivement tiré d'affaire après la fin de votre traitement ? » Vous avez appris entre-temps que le bilan d'extension initial montre la présence de métastases osseuses. Que répondez-vous à la famille ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 8

Malgré votre traitement symptomatique, l'état clinique de votre patient se détériore rapidement. L'équipe ne parvient plus à le réveiller. Sa fréquence respiratoire devient irrégulière. Une mydriase droite apparaît ainsi qu'une hémiparésie gauche. Vous notez de plus une rigidité en extension de l'hémicorps gauche. Par ailleurs, les infirmières trouvent le patient algique à sa mimique. Quel est votre diagnostic et quelle est votre prise en charge ?

Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1

15 points

Hypertension intracrânienne, par:

7

- processus expansif intracrânien
- (tumeur cérébrale primitive, métastase)
- cause infectieuse
- (abcès, encéphalite)
- cause traumatique (HED, HSD)
- cause vasculaire
- (AVC, thrombophlébite cérébrale, hémorragie méningée)
- hydrocéphalie

1

1

1

1

1

Syndrome méningé

1

(méningite infectieuse, carcinomateuse, hémorragie méningée)

Neuropathologie

1

Troubles métaboliques

1

(hyponatrémie, hypercalcémie, hypoglycémie, hypoxémie, hypercapnie)

QUESTION N° 2

10
points

Scanner (TDM) cérébral sans et avec injection de produit de contraste iodé, après vérification de la créatininémie

3

Bilan biologique:

- NFP, ionogramme (attention iode) 1
- CRP, INR-TCA, GS, Rh 1
- bilan hépatique (ALAT, ASAT, bilirubinémie totale et conjuguée) 1
- glycémie capillaire 1
- frottis sanguin ou goutte épaisse, à la recherche d'une infection par *Plasmodium* *sp.* 1
- gaz du sang 1

Radiographie thoracique: face et profil

1

Ponction lombaire avant TDM cérébrale = 0. À discuter secondairement si TDM normale, avec examen de la cytologie, biochimie, culture bactérienne aérobie et anaérobie.

QUESTION N° 3

10
points

Radiographie thoracique de face en inspiration (*fig. 1*):

1

image arrondie opaque du lobe supérieur droit, bien limitée, homogène

2

Scanner cérébral avec injection sur coupe transversale en région sustentorielle (*fig. 2*):

1

- opacité arrondie bien limitée de la région pariéto-occipitale droite 2
- hypodensité périphérique en halo évoquant un œdème périlésionnel 2
- sans effet de masse évident 2

QUALITÉ DE LA RADIOGRAPHIE

La radiographie est volontairement de mauvaise qualité car cela peut arriver à l'examen... Ne vous déconcentrez pas et recherchez l'anomalie ou l'asymétrie qui ressort, ce que le correcteur veut que vous trouviez en vous basant sur la logique du cas clinique.

QUESTION N° 4

15
points

Cancer bronchique du lobe supérieur droit:

2

- métastatique au niveau cérébral 1
- compliqué d'une HTIC 1
- chez un patient de 50 ans, tabagique 1

Arguments pour le cancer bronchique:

- terrain: homme, 50 ans 1
- facteur de risque: tabagisme à 40 paquets-année 1
- argument radiologique: radio thoracique de face = image opaque arrondie développée aux dépens du lobe supérieur droit, 1
- qui doit évoquer dans le contexte un **cancer bronchique**

Arguments pour l'hypertension intracrânienne:

- syndrome d'hypertension intracrânienne: 1
 - céphalées 1
 - bâillements 1
 - troubles de la conscience 1
 - vomissements augmentés par la position assise 1
 - paralysie du VI droit avec diplopie et déficit oculomoteur externe droit (sans valeur localisatrice) 1
- argument radiologique: lésion dont l'aspect est en faveur d'une métastase cérébrale du lobe pariéto-occipital droit avec œdème périlésionnel 1

QUESTION N° 5

**15
points**

Hospitalisation en urgence en service d'unité de soins intensifs de neurologie.
Pronostic vital en jeu

1

Conditionnement:

- repos au lit, maintien à jeun 1
- pose de voie veineuse centrale et sonde urinaire 1
- monitoring cardiorespiratoire (TA, FC, SaO₂) 1
- maintien des constantes hémodynamiques 1
- hydratation limitée à 500 mL par jour de soluté salé isotonique 1
- oxygénothérapie adaptée à la saturométrie 1

(mais attention à l'hypercapnie)

- prévention des complications thromboemboliques (HBPM, bas de contention)

Traitement symptomatique de l'hypertension intracrânienne:

- antalgiques adaptés à l'échelle visuelle analogique 1
- (niveau 2 ou 3, par exemple, pompe autocontrôlée de morphine)
- position semi-assise 1
- restriction hydrique 1
- traitement préventif anticomitial seulement en cas de convulsions 1

(ex.: Rivotril[®]: 1 mg en IVL puis relais par Dépakine[®] *per os*)

- corticoïdes IV: Solumédrol[®], 120 mg/j en IVL en association avec protecteur

gastrique, supplémentation potassique	3
Surveillance clinique, biologique et radiologique de la tolérance et de l'efficacité du traitement	1

QUESTION N° 6

**15
points**

Prise en charge en oncologie ou pneumologie	1
Prise en charge multidisciplinaire, décisions concertées avec le patient	6
Prise en charge psychologique et sociale (ALD 30)	1
Traitement de la métastase cérébrale:	1
• radiothérapie cérébrale	2
(20 Gy avec 10 séances de 2 Gy par séance)	
• une chirurgie éventuelle de la métastase et du cancer bronchique peut être discutée	1
Traitement du cancer bronchique dans un deuxième temps:	
chimiothérapie adaptée comportant un sel de platine	2
(par exemple, de type cisplatine-navelbine)	
Arrêt du tabac	1
Surveillance avec bilans d'évaluation scanographique réguliers	

QUESTION N° 7

**10
points**

Information de la famille dans le respect du secret médical,	2
c'est-à-dire avec consentement du patient	3
Il ne sera pas possible de guérir le patient malgré la chimiothérapie et la radiothérapie du fait du caractère métastatique de la maladie	1
Ces traitements visent à augmenter la survie du patient tout en améliorant la qualité de vie de celui-ci	1
Mais ils comportent des toxicités qui doivent en permanence faire reconsidérer le rapport bénéfice/risque du traitement proposé	3

QUESTION N° 8

**10
points**

Probable engagement temporal des amygdales cérébelleuses	1
(avec pronostic très défavorable à court terme)	
Prise en charge palliative	1
(soins de support uniquement)	
Information de la famille	1
Hospitalisation en milieu spécialisé (oncologie, unité de soins palliatifs)	1
Prise en charge des symptômes:	3

- antalgiques adaptés (morphine, par exemple)
- hydratation
- nursing
- anxiolytiques ou sédation à discuter en comité thérapeutique (par exemple, midazolam: Hypnovel[®], au pousse-seringue électrique)

Accompagnement psychologique du patient et de la famille

2

Surveillance

1

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 69: Soins palliatifs pluridisciplinaires chez un malade en fin de vie. Accompagnement d'un mourant et de son entourage.

Objectifs secondaires:

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie. La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

N° 157: Tumeurs du poumon, primitives et secondaires.

N° 199: État confusionnel et trouble de conscience.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 21

M. R. 58 ans, d'origine égyptienne, est hospitalisé pour hématurie macroscopique évoluant depuis 3 semaines. Il ne se plaint pas d'autre symptôme.

Ses antécédents familiaux sont marqués chez son père par un infarctus du myocarde et chez sa mère par un cancer du rein. Sur le plan personnel, on note une hypertension artérielle traitée par lisinopril, une obésité, une cholécystectomie à l'âge de 50 ans et un hémangiome de rétine. Il indique un tabagisme à 30 paquets-année. Votre examen clinique ne vous permet pas d'identifier de signe particulier autre qu'un foie un peu gros.

Le bilan biologique (NFP et bilan ferrique) montre:

- hémoglobine = 7,0 g/dL;
- leucocytes = 8 000/mm³;
- polynucléaires neutrophiles = 3 000/mm³;
- plaquettes = 400 G/L;
- fer sérique = 4 µmol/L (VN = 8-28);
- coefficient de saturation de la transferrine = 10%.

Questions

QUESTION N° 1

Quelles sont votre interprétation de la NFP et la prise en charge immédiate sur le plan hématologique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quel bilan étiologique envisagez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Ce bilan est réalisé. Vous disposez de l'image ci-jointe. Décrivez-la. Quelle est votre hypothèse diagnostique ?



Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quels sont dans les éléments cités ci-dessus de votre observation, les arguments en faveur de ce diagnostic ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Comme l'examen retrouve une hépatomégalie, vous demandez une échographie hépatique. Cet examen conclut à l'absence de lésion focale identifiable mais à un aspect de modifications diffuses du foie évoquant une stéatose hépatique. De, plus les enzymes hépatiques (ALAT et ASAT) sont augmentées ainsi que la bilirubine. Dans le contexte de votre diagnostic, à quoi devez-vous penser ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Le patient mentionne également une tuméfaction molle de la bourse gauche, indolore. À quoi devez-vous penser ? Comment l'expliquer ? Comment le confirmer ? Qu'est-ce que cela signifierait pour le patient ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

Une chirurgie est décidée. Une exérèse est réalisée. L'anatomopathologie répond qu'il s'agit d'un carcinome à cellules transitionnelles. Êtes-vous surpris ? Quels étaient les diagnostics histologiques attendus ? Quelle est la conséquence pratique pour la chirurgie ?

Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1

15 points

Anémie ferriprive

5

Traitement symptomatique:

- transfusion de culot de globules rouges selon la tolérance de l'anémie 2
- sels de fer par voie orale (par exemple, Tardyferon[®], 1 cp × 2/j) 5
- pendant 4 mois au minimum 1

Traitement étiologique dès que la cause aura été identifiée

Surveillance de l'efficacité et de la tolérance du traitement:

2

NFP, coefficient de saturation de la transferrine, ferritine

QUESTION N° 2

**20
points**

Bilan clinique:

- interrogatoire: antécédents familiaux de cancer, de néphropathie, prise de médicament, traumatismes, voyages et baignade dans le Nil 1
- examen clinique: palpation des aires ganglionnaires, du foie et de la rate, recherche d'un contact lombaire 1

Bilan biologique:

- sérologie bilharziose et recherche d'œufs de bilharziose dans les urines 1
- cytologie urinaire qualitative et quantitative, recherche de cellules tumorales 1
- protéinurie des 24 heures

• ECBU avec recherche de cristaux	1
Imagerie:	
• cystoscopie à la recherche d'une origine vésicale après vérification de l'ECBU	4
• échographie abdominopelvienne	4
• uroscanner	7

QUESTION N° 3 10 points

Scanner abdominal avec injection de produit de contraste iodé	1
Coupe transversale	1
À hauteur des pédicules rénaux,	
masse hyperdense,	
hétérogène,	2
mal limitée	2
du rein gauche	
hypervascularisée (peut être aussi calcifiée)	2
Compatible avec un cancer du rein gauche	2

QUESTION N° 4 20 points

Hématurie compliquée d'une carence martiale	2
---	---

Facteurs de risque:

• âge	2
• obésité	2
• HTA	2
• cancer du rein chez la mère	4
• hémangiome rétinien	4
• possible syndrome de Von Hippel Lindau,	4
• associant hémangiome de rétine, hémangioblastome cérébelleux et médullaire, phéochromocytome, cancer du pancréas	
• transmission autosomique dominante	
• par perte d'activité du gène VHL, gène suppresseur de tumeur qui participe à la dégradation de <i>Hypoxia Induced Factor</i> (HIF) sécrété en situation d'hypoxie. HIF favorise le développement de cancer par stimulation de l'angiogenèse (VEGF), la prolifération cellulaire et la résistance à l'apoptose	

QUESTION N° 5 10 points

Syndrome de Stauffer	2
Syndrome paranéoplasique	2
Cytolyse	2

QUESTION N° 6

10
points

- Envahissement de la veine rénale gauche par la tumeur 2
- Stase au niveau de la veine spermatique 2
- Conduit à une varicocèle 2
- Échographie doppler de la veine rénale, 2
- à la recherche d'un thrombus de la veine rénale et d'une dilatation de la veine rénale G et de la veine spermatique
- Mauvais pronostic 2

QUESTION N° 7

15
points

- Oui, c'est surprenant 2
- La très grande majorité des cancers du rein est constituée de carcinome de Grawitz ou adénocarcinome à cellules claires (80% des cas) 2
- ou un carcinome tubulopapillaire 1
- ou des variantes rares: chromophobe, cellules éosinophiles, sarcomatoïde, cellules de Bellini 1
- Le carcinome à cellules transitionnelles est un cancer de l'urothélium, c'est-à-dire de la voie excrétrice 2
- La chirurgie ne sera pas une néphrectomie radicale, mais une néphrourétérectomie 7

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 158: Tumeurs du rein.

Objectifs secondaires:

N° 316: Hémogramme: indications et interprétation.

N° 139: Facteurs de risque, prévention et dépistage des cancers.

DIFFICULTÉ

Cas Clinique N° 22

Mme D., 56 ans, ménopausée, vous est adressée en consultation par le chirurgien. Sur une mammographie de dépistage, il a été découvert une image très suspecte de cancer du sein gauche. Elle a été opérée il y a 2 semaines par quadrantectomie et curage axillaire. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire retrouve un carcinome canalaire infiltrant de 23 mm de grand axe, grade SBR II, récepteurs œstrogènes 60 %, récepteurs progestérone 40 %, HER2 (-), 5 ganglions envahis au niveau axillaire. Vous envisagez de réaliser un traitement adjuvant associant une chimiothérapie de type TAC comprenant docétaxel (Taxotere[®]), épirubicine (Farmorubicine[®]) et cyclophosphamide (Endoxan[®]), une hormonothérapie par antiaromatase et une radiothérapie.

Questions

QUESTION N° 1

En France, à qui s'adresse le dépistage organisé du cancer du sein ? Quel est son but ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Énumérez les facteurs de risque d'un cancer du sein.

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Définissez les facteurs pronostiques d'un cancer du sein.

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Expliquez l'objectif d'un traitement adjuvant. Cette patiente doit-elle en bénéficier ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Énumérez les toxicités de chaque classe des agents cytotoxiques qui composent cette chimiothérapie.

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Sur quels principes biologiques et pharmacologiques repose l'hormonothérapie par inhibiteur de l'aromatase ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

Décrivez la surveillance que vous mettez en place chez cette patiente à l'issue du traitement adjuvant.

Afficher la réponse

QUESTION N° 8

Le lendemain de la consultation, vous recevez un appel téléphonique du frère de la patiente qui vous demande de quoi souffre sa sœur et si « c'est grave ». Que lui répondez-vous ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

12 points

Le dépistage du cancer du sein s'adresse à toutes les femmes

4

qui ont entre 50 et 74 ans

4

Son but est de réduire la mortalité spécifique par cancer du sein

4

comme cela a été démontré par plusieurs études contrôlées internationales

QUESTION N° 2

16 points

Facteurs de risque:

- sexe féminin 2
- antécédent personnel de cancer du sein 2
- antécédent familial de cancer du sein 2
- ménarche précoce 2
- ménopause tardive 2
- nulliparité 2
- première grossesse tardive 2
- absence d'allaitement 2
- traitement hormonal substitutif de la ménopause

QUESTION N° 3**14 points**

Facteurs pronostiques:

- taille tumorale (T) 2
- envahissement ganglionnaire (N) 2
- grade SBR 2
- statut des récepteurs hormonaux 2
- âge 2
- embolies vasculaires 2
- surexpression de HER2 2

QUESTION N° 4**8
points**

Diminution du risque de récurrence locorégionale

1

métastatique

1

et de cancer du sein controlatéral

1

en éradiquant les micrométastases

1

Le traitement adjuvant est un traitement probabiliste, réalisé en l'absence de toute maladie néoplasique décelable (le plus souvent après chirurgie), destiné à agir sur la maladie infraclinique résiduelle

Oui cette patiente doit en bénéficier car:

4

- son risque de rechute et de décès par cancer du sein est élevé (> 50%)
- la réduction de ce risque par les traitements adjuvants est aujourd'hui démontrée (niveau de preuve A)

QUESTION N° 5**20
points****Toxicités communes** des chimiothérapies:

- phanères: alopecie 2
- médullaire: pancytopenie (neutropénie, anémie, thrombopénie), aplasie 2
- digestive: nausées, vomissements, anorexie 2
- gonadique: stérilité, ménopause 2
- mutagène: risque cancérogène, leucémogène 2
- asthénie 2
- toxicité locale en cas d'extravasation (recours à des voies veineuses centrales, type Port-a-cath[®] aussi appelé PAC en routine) 2

Toxicités spécifiques:

- épirubicine: agent intercalant de la famille des anthracyclines: myocardiopathie cumulative 2
- cyclophosphamide: famille des alkylants: cystite hémorragique 2

- docétaxel: famille des poisons du fuseau: neuropathie périphérique 2

QUESTION N° 6 8 points

Chez la femme ménopausée, les œstrogènes proviennent des androgènes sécrétés par les surrénales et transformés en œstrogènes sous l'action d'une enzyme: 8
l'aromatase; les inhibiteurs de l'aromatase bloquent cette transformation

QUESTION N° 7 12 points

Suivi de la patiente par:

- examen clinique 3 fois par an pendant 2 ans, puis 2 fois par an pendant 3 ans, puis 1 fois par an 4
- (palpation des seins, examen des aires ganglionnaires)
- mammographie annuelle 4
- densitométrie osseuse initiale 4
- (avant utilisation des inhibiteurs de l'aromatase)

QUESTION N° 8 10 points

Rien 5

Le respect du secret médical 5

ne nous autorise à donner des informations qu'à la patiente ou aux personnes qu'elle a autorisé à informer. On ne donne pas d'informations par téléphone. On peut lui proposer d'accompagner sa sœur au prochain rendez-vous

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie. La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

Objectifs secondaires:

N° 6: Le dossier médical. L'information du malade. Le secret médical.

N° 138: Cancer: épidémiologie, cancérogenèse, développement tumoral, classification.

N° 139: Facteurs de risque, prévention et dépistage des cancers.

N° 159: Tumeurs du sein.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 23

Mme R. âgée de 60 ans vous est adressée pour la prise en charge d'un cancer du sein métastatique au niveau osseux.

Ses antécédents sont marqués par un diabète de type 2, une arthrose sévère, deux grossesses et une parité. Une lésion ostéolytique douloureuse du bassin a amené à découvrir une masse du sein droit.

Une biopsie de cette masse a conduit au compte rendu anatomopathologique suivant: carcinome canalaire infiltrant, peu différencié SBR3, récepteurs aux œstrogènes négatifs, récepteurs de la progestérone négatifs. Une scintigraphie osseuse n'identifie pas d'autre lésion que la lyse du bassin. Un scanner thoraco-abdominopelvien retrouve une lésion du sein droit associée à des adénopathies axillaires droites sans autre lésion à distance.

Vous recevez la patiente à votre consultation.

Questions

QUESTION N° 1

Elle vous demande de lui expliquer les résultats de la biopsie. Que lui répondez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Il manque un élément dans le compte rendu avant de pouvoir décider de la nature du traitement que vous devez mettre en route. Quel est-il ? Quel est son intérêt ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Une chimiothérapie par docétaxel (Taxotere[®]) et trastuzumab (Herceptin[®]) est décidée. Quel est le mécanisme d'action du trastuzumab? Quel est le principal effet indésirable de ce traitement ? Comment le dépister ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Au décours du 3^e cycle de traitement, la patiente vous fait voir des « boutons qui sont apparus » sur son sein droit il y a quelques semaines. Voici une photographie (*voir photographie en couleur au verso de la couverture*). Décrivez-la. Qu'en pensez-vous ?



Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Un changement de traitement est suggéré. La patiente a lu sur Internet qu'on pouvait traiter par bevacizumab (Avastin®). Elle souhaiterait savoir ce qu'est ce traitement et comment il agit. Est-ce une chimiothérapie ? Que lui répondez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Une deuxième puis une troisième ligne de chimiothérapie sont données à la patiente. Mais maintenant la maladie progresse encore et aucun traitement standard n'est plus disponible. Il lui est proposé de participer à un essai clinique de phase 1 portant sur un nouveau traitement ciblé (inhibiteur de PI3kinase). Décrivez ce qu'est un essai clinique de phase 1 et ses objectifs.

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

**20
points**

Carcinome canalaire infiltrant = cancer développé aux dépens des canaux galactophoriques

2

Cancer le plus fréquent

2

SBR3 = *Scarff Bloom Richardson*

2

traduit le grade tumoral classé sur 3

Score calculé avec la différenciation de la tumeur, l'aspect des noyaux et le nombre de mitoses

6

Récepteurs œstrogènes négatifs = absence d'expression des récepteurs aux œstrogènes à la surface des cellules tumorales

2

Récepteurs œstrogènes négatifs = absence d'expression des récepteurs à la progestérone à la surface des cellules tumorales

2

Facteur prédictif d'inefficacité de l'hormonothérapie si absents

2

Explications claires, loyales et compréhensibles

2

QUESTION N° 2

**15
points**

Recherche d'une surexpression HER2,

10

à la surface des cellules tumorales,

par immunohistochimie ou technique de FISH

1

Valeur pronostique: moins bon pronostic si HER2 surexprimé

2

Valeur prédictive: efficacité des inhibiteurs de HER2 (trastuzumab: Herceptin[®], lapatinib: Tyverb[®]) si HER2 surexprimé

2

QUESTION N° 3

15 points

Anticorps monoclonal

4

Anti-HER2

4

Toxicité cardiaque: insuffisance cardiaque

2

dépistée par des échographies cardiaques,

3

tous les 3 mois

2

QUESTION N° 4

20 points

Photographie

2

du sein droit

2

Nodules	2
érythémateux	2
multiples	2
compatibles avec des nodules de perméation	10

QUESTION N° 5

15 points

Anticorps monoclonal	4
<i>Anti-vascular Endothelial Growth Factor</i> (VEGF)	2
Effet antiangiogénique	4
Bloque la néovascularisation tumorale	2
Non ce n'est pas une chimiothérapie	1
C'est un traitement ciblé	2

QUESTION N° 6

15 points

Essai clinique	3
Médicament expérimental	2
Première administration chez l'homme	2
Précédent l'essai clinique de phase II	2
Escalade de dose	2
Objectifs = déterminer la dose maximum tolérée	2
Et la dose recommandée pour les essais cliniques de phase II	2

[Retour au début](#)

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 159: Tumeurs du sein.

Objectif secondaire:

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie.
La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

DIFFICULTÉ

Cas Clinique N° 24

Mme A., âgée de 73 ans, est adressée aux urgences pour un syndrome confusionnel apparu et s'aggravant progressivement depuis 4 jours. Elle présente comme principaux antécédents un cancer du sein gauche à l'âge de 65 ans traité par mammectomie, curage axillaire et hormonothérapie adjuvante et une chirurgie des varices à l'âge de 60 ans. Ses comorbidités sont une HTA traitée depuis l'âge de 55 ans et une dépression ancienne. Son traitement habituel comporte: furosémide, 20 mg/j; aténolol, 100 mg/j; paroxétine, 20 mg/j; bromazépam, 1,5 mg matin et midi, et 3 mg le soir. Elle se plaint de douleurs osseuses rachidiennes depuis 15 jours pour lesquelles son médecin traitant a introduit depuis une semaine un traitement par paracétamol et tramadol à la dose maximale, qui semble peu efficace.

Questions

QUESTION N° 1

Quelles sont les principales étiologies de ce syndrome confusionnel à évoquer ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Le bilan réalisé aux urgences trouve:

- biologie: hémoglobine = 11,8 g/dL, leucocytes = 4,150 g/L, plaquettes = 177 G/L, sodium = 135 mmol/L, potassium = 4,2 mmol/L, créatinine = 76 µmol/L, protidémie = 57 g/L, calcémie = 3,02 mmol/L, marqueur CA 15.3 = 772 UI/mL;
- radiographie du rachis: multiples lésions ostéolytiques évocatrices de lésions secondaires;
- radiographie pulmonaire: multiples opacités rondes bilatérales supracentimétriques bien délimitées.

Quel est votre diagnostic ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quel examen complémentaire permettrait de confirmer avec certitude le diagnostic de métastases d'un cancer du sein ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Décrivez vos mesures thérapeutiques des 24 premières heures (aucune posologie médicamenteuse n'est exigée).

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Quels types de traitement peuvent être utilisés pour traiter le cancer de cette patiente ?
Quels sont les objectifs de chacun d'entre eux ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

16 points

Causes:

- médicamenteuses (benzodiazépines, codéine) 2
- troubles ioniques (hyponatrémie, hypercalcémie...) 2
- troubles mécaniques (globe urinaire, fécalome) 2
- métastases du système nerveux central 2
- démence débutante 2
- accident vasculaire cérébral 2
- méningoencéphalite 2
- syndrome sérotoninergique (paroxétine) 2

QUESTION N° 2

16 points

Syndrome confusionnel:

- dû à une hypercalcémie 4
- liée à des métastases osseuses 4
 - d'un cancer du sein 4

QUESTION N° 3

8 points

Examen anatomopathologique de la **biopsie** d'un des sites supposé métastatique (os, poumon)

8

QUESTION N° 4

32 points

Hospitalisation en urgence

2

Bilan: ECG, monitoring, diurèse	2
Traitement de la douleur par voie IV (antalgiques de palier II à bonne dose; si inefficaces, passage aux antalgiques de palier III: morphiniques)	4
Traitement de l'hypercalcémie:	
• hyperhydratation par voie IV prudente	4
• biphosphonate par voie IV (Zometa®)	4
Poursuite du β -bloquant (aténolol)	2
Discuter l'arrêt du bromazépam	2
et de la paroxétine	2
(risque de syndrome de sevrage)	
Anticoagulant à dose préventive (héparine de bas poids moléculaire)	2
Surveillance:	4
• clinique: évaluation de la douleur, conscience, examen neurologique, transit, pouls, TA, auscultation pulmonaire, diurèse 3 fois par jour	2
• paraclinique: ECG, calcémie, protidémie, créatininémie 1 fois par jour	2

QUESTION N° 5

28
points

Traitement général de la maladie à visée palliative, décidé en réunion de concertation pluridisciplinaire:	4
• par chimiothérapie	2
• et hormonothérapie	2
• pour réduire les symptômes	2
• liés à la maladie en induisant une réponse tumorale et augmenter la survie	2
• (survie sans progression et survie globale)	
Traitement symptomatique local:	4
• radiothérapie antalgique	2
• sur les métastases osseuses douloureuses	
Soins de suites et de support:	4
• antalgie	2
• nutrition	2
• soutien psychologique et social	2
• projet personnalisé de soin (PPS)	

[Retour au début](#)

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie.
La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

Objectifs secondaires:

N° 63: Confusion, dépression, démences chez le sujet âgé.

N° 66: Thérapeutiques antalgiques, médicamenteuses et non médicamenteuses.

N° 219: Troubles de l'équilibre acido-basique et désordres hydroélectrolytiques.

N° 319: Hypercalcémie (avec le traitement).

DIFFICULTÉ

1/3

Cas Clinique N° 25

Mme F. a 39 ans. Elle est ouvrière dans une usine chimique.

Elle n'a pas d'antécédent personnel médical ou chirurgical et ne prend pas de traitement. Elle a deux filles de 10 et 12 ans en bonne santé.

Elle présente de lourds antécédents familiaux:

- grand-mère maternelle décédée à 40 ans d'un cancer du sein bilatéral;
- mère décédée à 45 ans d'une carcinose péritonéale après ovariectomie pour une cause inconnue de la patiente;
- tante maternelle décédée il y a quelques jours à 39 ans d'un cancer du sein;
- frère décédé à 40 ans d'un « cancer généralisé » sans autre précision.

Sa sœur de 35 ans est en bonne santé. Chez cette patiente, la palpation des seins est normale.

Questions

QUESTION N° 1

Quelle prédisposition familiale soupçonnez-vous chez cette patiente et pourquoi ? Quelle consultation spécialisée demandez-vous ? Que faut-il demander en pareil cas et dans quel but ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Qu'en déduisez-vous quant à la pathologie ovarienne de la mère ? Que peut-être le point de départ du « cancer généralisé » du frère ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quelles conséquences pratiques pour sa sœur et pour ses filles pourrait avoir l'attitude préconisée à la question N° 1 ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quel type d'exposition professionnelle pouvant favoriser l'apparition d'un cancer doit-on chercher à l'interrogatoire chez cette patiente ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

La patiente se plaint depuis quelques semaines d'une dyspnée de plus en plus invalidante. Une tomodensitométrie thoracique est réalisée. Commentez l'image ci-après (*fig. 1*).

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Quelles sont les hypothèses diagnostiques à évoquer chez cette patiente ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

Étant donné que la fibroscopie bronchique réalisée retrouve des cellules de carcinome canalaire infiltrant, quel diagnostic faites-vous ? Justifiez.

Afficher la réponse

QUESTION N° 8

Quel bilan réalisez-vous ?

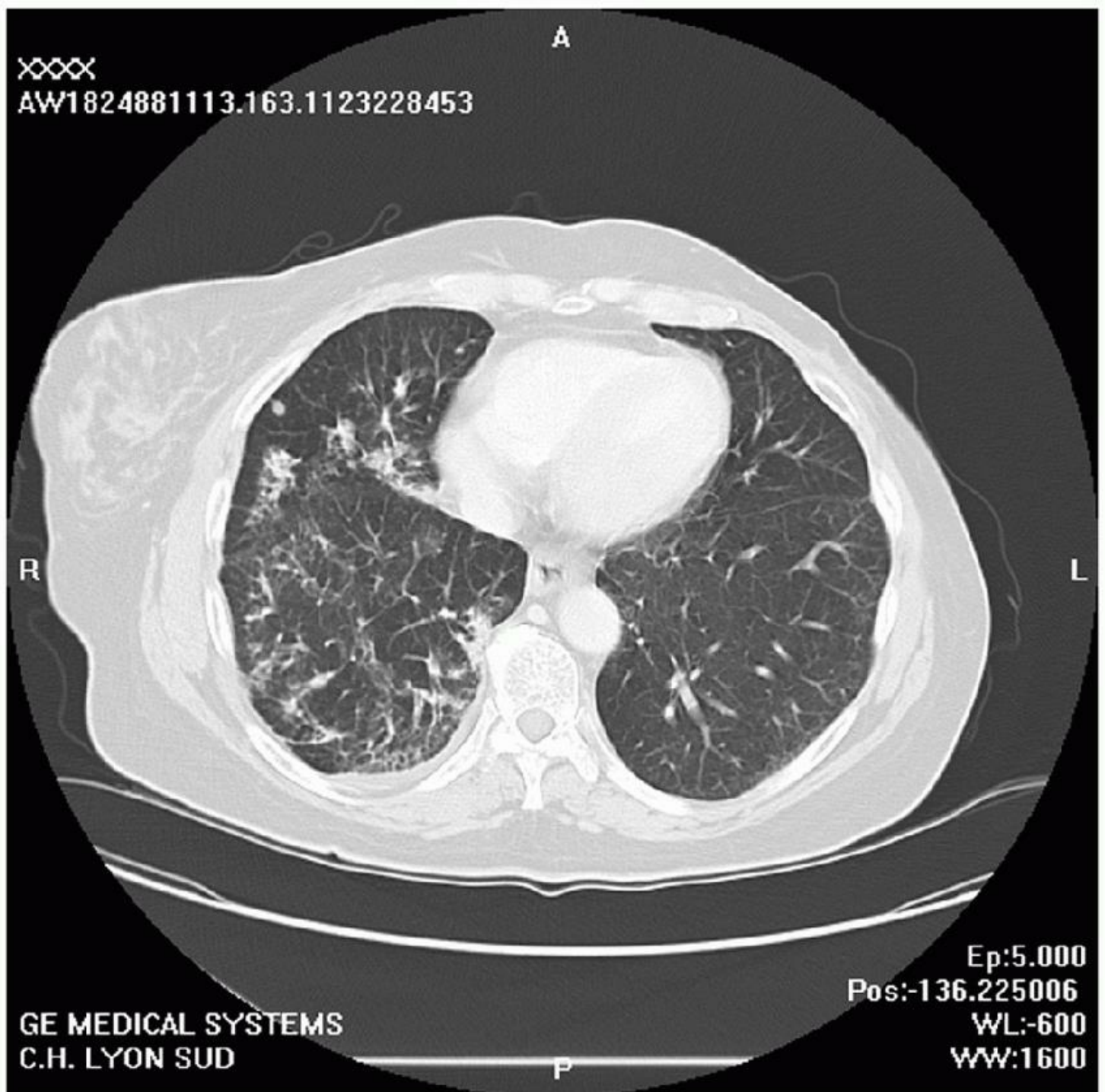


Figure 1
Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1

19
points

Prédisposition génétique aux cancers du sein et de l'ovaire
liée à la mutation du gène BRCA, car:

5
5

• 2 cas familiaux avérés de cancer du sein chez des femmes de moins de 40 ans	2
• et 1 cas probable de cancer de l'ovaire chez la mère	
Cela nécessite une consultation d'oncogénétique,	3
avec recherche de la mutation constitutionnelle dans les lymphocytes du sang périphérique	2

QUESTION N° 2

6 points

Chez la mère, probable cancer de l'ovaire,
étant donné la carcinose péritonéale et la prédisposition familiale

3

Chez le frère, possible cancer du sein ou de la prostate
d'emblée métastatique

2

1

QUESTION N° 3

**10
points**

Si Mme F. est porteuse d'une mutation constitutionnelle:

- un test individuel peut être proposé aux autres membres de la famille 3
- (hommes et femmes)
- pour la sœur:
 - consultation d'oncogénétique 2
 - recherche de la mutation BRCA 2
- pour les filles: aucune prise en charge médicale n'est préconisée avant
l'âge adulte 3

QUESTION N° 4

11 points

Carcinogènes reconnus pour les cancers pulmonaires professionnels:

- amiante 1
- chrome 1
- fer 1
- arsenic 1
- nickel 1
- radiations ionisantes 1

Carcinogènes reconnus pour les **cancers urothéliaux**: amines aromatiques 1

Carcinogènes reconnus pour les **cancers ORL**:

- nickel 1
- chlorure de vinyle 1
- poussière de bois 1

Carcinogènes reconnus pour les **lymphomes et leucémies**: benzènes 1

QUESTION N° 5

12 points

Coupe de scanner thoracique en fenêtre parenchymateuse,	2
avec injection de produit de contraste :	1
• infiltration réticulaire de l'ensemble du poumon droit	5
• présence d'un nodule sous-pleural du lobe supérieur droit	3
• minime épanchement pleural droit	1

QUESTION N° 6

14 points

Lymphangite carcinomateuse	4
Pneumopathie interstitielle subaiguë:	
• pneumoconiose	2
• pneumopathie d'hypersensibilité	2
Sarcoïdose	2
Histiocytose X	1
Atteinte respiratoire de maladie systémique (connectivites/vascularites)	1
Leucémie aiguë myéloblastique	1
Fibrose pulmonaire primitive idiopathique	1

QUESTION N° 7

12 points

Lymphangite carcinomateuse	3
métastatique d'un cancer du sein,	3
étant donné:	
• la prédisposition héréditaire au cancer du sein	2
• l'aspect de lymphangite sur la radiographie de thorax et le scanner	2
• la présence de cellules de carcinome canalaire infiltrant à la fibroscopie,	2
• compatible avec une origine mammaire de la lymphangite	

QUESTION N° 8

16 points

Bilan diagnostique du cancer du sein:	
• mammographies bilatérales	3
• échographies mammaires bilatérales	2
Bilan d'extension du cancer du sein:	
• scanner abdominopelvien	3
• scintigraphie osseuse	3
• radiographie(s) osseuse(s) sur les zones suspectes	1
• scanner cérébral sur point d'appel clinique	1
• calcémie	1
• bilan biologique hépatique	1
• NFP	1

[Retour au début](#)

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 159: Tumeurs du sein.

Objectifs secondaires:

N° 139: Facteurs de risque, prévention et dépistage des cancers.

DIFFICULTÉ

3/3

Cas Clinique N° 26

M. B., 28 ans, vous est adressé pour suspicion de cancer du testicule. En effet, il se plaint depuis 15 jours d'une grosse bourse droite associée à des douleurs. Après échec d'un traitement symptomatique, vous avez fait réaliser une échographie. Celle-ci a montré un testicule droit augmenté de volume et avec une masse hétérogène.

Questions

QUESTION N° 1

Citez les différentes tumeurs du testicule que vous connaissez.

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Décrivez votre examen clinique.

Afficher la réponse

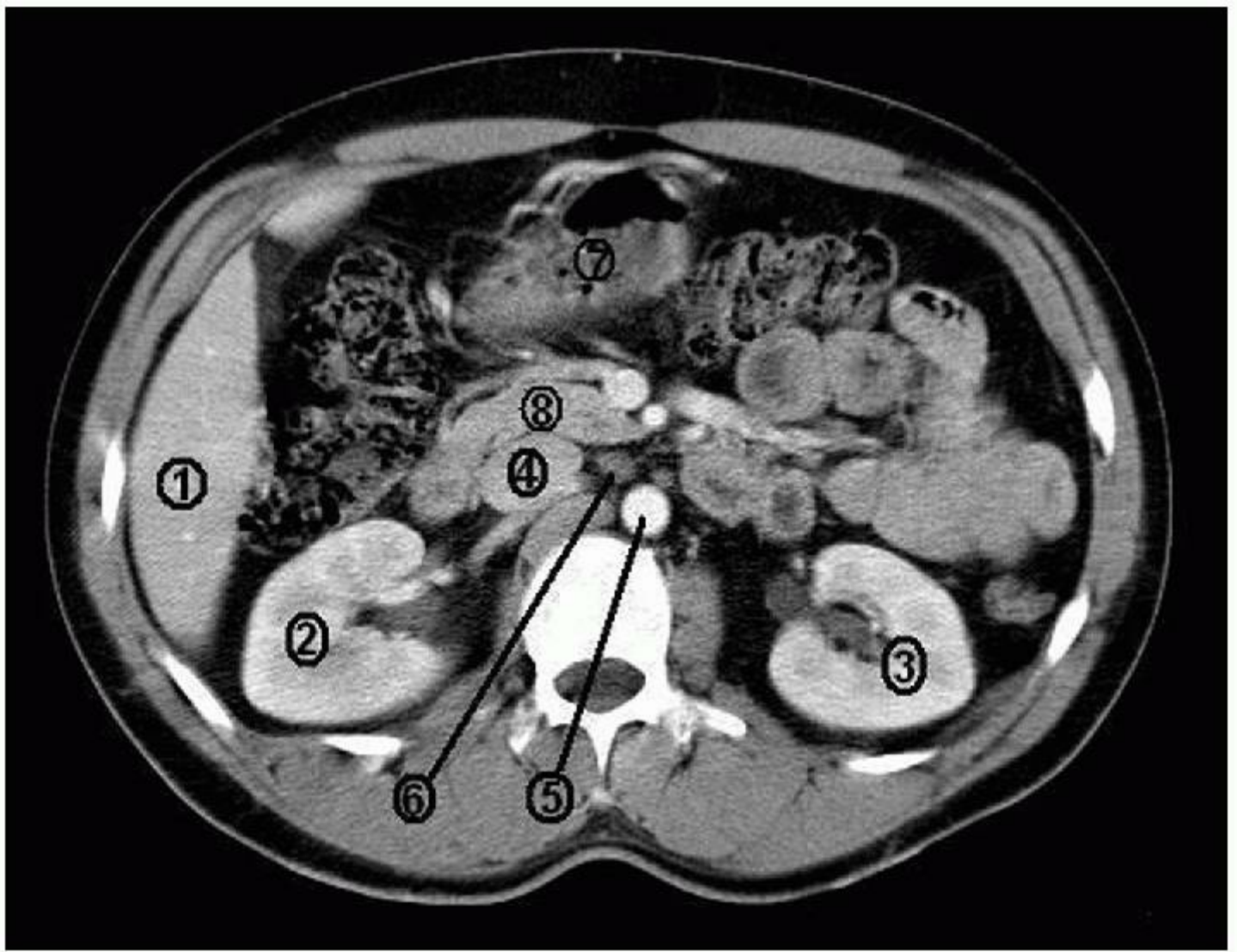
QUESTION N° 3

Quelle est, à ce stade, votre attitude ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Deux semaines plus tard, M. B. revient vous voir pour la poursuite de la prise en charge. Le diagnostic a été confirmé. Il s'agit d'un carcinome embryonnaire pur. M. B. vous présente un examen d'imagerie prescrit par son urologue. Décrivez brièvement cet examen, complétez la légende. Expliquez les implications du résultat de cet examen.



Afficher la réponse

QUESTION N° 5

En comité de concertation multidisciplinaire, il est finalement décidé de traiter M. B. par chimiothérapie avec 3 cycles de BEP (bléomycine-étoposide-cisplatine) et éventuellement chirurgie des reliquats tumoraux rétropéritonéaux. Quels seront les effets secondaires de ces différents traitements ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Faut-il réaliser des examens supplémentaires en prévision de ces traitements, et si oui lesquels ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

Au terme de ce traitement, si M. B. est en rémission complète de sa maladie, quelle sera votre surveillance ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

**10
points**

Tumeurs germinales:

- séminome
- tumeurs non séminomateuses:
- choriocarcinome
- tumeur vitelline (ou *yolk sac tumor*)
- tératome
- carcinome embryonnaire
- tumeurs mixtes

3

3*

Tumeurs non germinales:

1

2

lymphome, gonadoblastome, métastase, carcinoïde, tumeur à cellules de Sertoli, de Leydig

* + 1 point si au moins deux types histologiques cités.

QUESTION N° 2

15 points

Interrogatoire: recherche d'un antécédent de cryptorchidie

3

Palpation testiculaire bilatérale et comparative

4

Recherche du signe de Chevassu

3

Recherche d'une masse rétropéritonéale par la palpation abdominale

2

Recherche d'une hépatomégalie

1

Palpation des creux sus-claviculaires

1

Recherche d'une gynécomastie

1

SIGNE DE CHEVASSU

À la palpation, la tumeur est séparée de l'épididyme par le sillon interépididymotesticulaire, signant l'origine testiculaire.

QUESTION N° 3

**20
points**

Seul l' examen anatomopathologique peut affirmer le diagnostic	5
Il faut réaliser une orchidectomie droite par voie inguinale,	4
avec ligature première du cordon spermatique	3
Il faudra doser les marqueurs sériques , AFP, β -HCG et LDH, dans le sang périphérique, voire dans le sang du cordon en peropératoire	3
Puis répéter l'examen après l'opération afin d'étudier leur décroissance	3
On réalisera une TDM thoraco-abdominopelvienne afin de décider de la suite de la prise en charge	2

QUESTION N° 4 **20 points**

Tomodensitométrie abdominale , réalisée avec injection de produit de contraste dans le cadre du bilan d'extension	2
La coupe présentée est horizontale (<i>synonymes acceptés</i>)	2
passant approximativement par les hiles rénaux	1
Légende:	5*
• 1: foie	
• 2: rein droit	
• 3: rein gauche	
• 4: veine cave inférieure	
• 5: aorte abdominale	
• 6: adénopathie rétropéritonéale interaortococave, située dans le territoire de drainage du testicule droit	
• 7: estomac	
• 8: pancréas	
Il existe donc une diffusion métastatique	5
du cancer de la tumeur germinale non séminomateuse et donc la nécessité d'une stratégie thérapeutique, par chimiothérapie	3
et chirurgie des masses résiduelles	2

* *Légende complète = 5 points, une faute = 3 points, deux fautes = 1 point.*

QUESTION N° 5 **10 points**

Toxicités générales des chimiothérapies:	
• nausées-vomissements, anorexie	1
• pancytopénie, agranulocytose toxique, voire aplasie et risque de septicémie voire de choc	1
• alopecie	1

• stérilité 1
• asthénie 1

Toxicités spécifiques:

- pneumopathie interstitielle (bléomycine) 1
- insuffisance rénale, neurotoxicité, ototoxicité (cisplatine) 2
- leucémie secondaire (étoposide) 1

Curage ganglionnaire: risque de trouble de l'éjaculation (rétrograde) 1

QUESTION N° 6

15
points

Oui, des examens supplémentaires doivent être réalisés.

Bilan préthérapeutique:

- NFS-plaquettes 2
- créatinine et calcul de la clairance (évaluation de la fonction rénale pour le cisplatine)* 5
- EFR avec mesure de la diffusion en monoxyde de carbone (recherche d'une contre-indication à la bléomycine) 3

Conservation de sperme* pour pallier le risque de troubles de la fertilité, au CECOS 5

* *Si absent: 0 à la question.*

QUESTION N° 7

10
points

Elle sera très fréquente au début puis progressivement espacée et menée par l'oncologue, l'urologue et le médecin traitant:

- recherche d'une **rechute**: 1
 - cliniquement (palpation des bourses, des aires ganglionnaires et de l'abdomen)
 - dosage des marqueurs tumoraux (HCG, AFP et LDH) 2
 - TDM thoraco-abdominopelvienne pendant 10 ans 2
- surveillance du **testicule controlatéral** 3
- recherche et prise en charge des tumeurs secondaires (leucémie) et des séquelles du traitement (insuffisance rénale, toxicité neurologique...). 2

Retour au début

Le risque de récurrence est majeur pendant les deux premières années. Le risque d'atteinte controlatérale est de 1%.

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 160: Tumeurs du testicule.

Objectifs secondaires:

N° 140: Diagnostic des cancers: signes d'appel et investigations paracliniques; stadification; pronostic.

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie. La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

N° 142: Prise en charge et accompagnement d'un malade cancéreux à tous les stades de la maladie. Traitements symptomatiques. Modalités de surveillance. Problèmes psychologiques, éthiques et sociaux.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 27

M. B., 59 ans, vous consulte car depuis environ un mois, il présente des sensations de faux besoins et de corps étranger intrarectal. Ces signes se sont progressivement aggravés jusqu'à l'apparition ces derniers jours de rectorragies.

Ses antécédents sont constitués essentiellement par une appendicectomie dans l'enfance et un tabagisme sevré depuis plusieurs années, à 22 paquets-année.

À l'examen, PA = 140/80 mmHg, pouls = 83 bpm, poids = 76 kg pour 175 cm.

Le toucher rectal retrouve une lésion bourgeonnante, saignant au contact, à 8 cm de la marge anale. L'abdomen est souple, sans organomégalie, les aires ganglionnaires sont libres.

Vous évoquez un cancer du rectum moyen.

Questions

QUESTION N° 1

Quel élément anatomique - clinique - va conditionner une grande partie de la prise en charge thérapeutique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quel bilan devez-vous réaliser ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quel traitement préopératoire pouvez-vous envisager chez ce patient ? Dans quel(s) but(s) ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quel geste chirurgical, d'introduction relativement récente, a beaucoup amélioré les résultats de la chirurgie en termes de survie ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Sur l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire, vous retenez que l'exérèse est R0 («R zéro ») et que la classification finale retenue est pT3N1M0. Que signifient les acronymes R0 et N1 ? Qu'en déduisez-vous sur le plan thérapeutique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Le patient bénéficie d'un traitement complémentaire comportant du 5-FU en perfusion continue sur 48 heures. Pendant cette perfusion, il présente une douleur thoracique avec oppression. Quels sont vos premiers réflexes ? Quel diagnostic cherchez-vous à mettre en évidence ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

15 points

La distance par rapport à la **ligne pectinée** (ou la marge anale) **15**

Située à environ 2 cm de la marge anale, elle constitue une bande facilement perceptible au toucher rectal.

La distance par rapport à cette ligne définit si le traitement chirurgical pourra conserver la fonction sphinctérienne ou devra la sacrifier.

QUESTION N° 2

**20
points**

Bilan d'extension de la maladie:

2

• **clinique**: examen complet comportant toucher rectal +++, palpation abdominale, palpation du foie et des aires ganglionnaires

2

• **paraclinique**:

- rectoscopie et coloscopie totale,

4

- après préparation colique correcte, avec biopsie et examen anatomopathologique de toute lésion suspecte

4

- extension en profondeur: échoendoscopie

2

- recherche d'une seconde localisation (modifierait toute l'attitude thérapeutique): scanner thoraco-abdominopelvien

2

Bilan préthérapeutique:

2

état nutritionnel, bilan préopératoire et marqueurs tumoraux pour le suivi

2

(antigène carcinoembryonnaire)

QUESTION N° 3 **15 points**

Radiochimiothérapie préopératoire:	8
• diminue le taux de récurrence locale	3
• diminue la taille tumorale	2
• améliore la survie à long terme	2

QUESTION N° 4 **10 points**

Exérèse totale du mésorectum	10
------------------------------	----

EXÉRÈSE DU MÉSOPECTUM

Son introduction a considérablement amélioré les résultats de la chirurgie, à tel point que l'on a envisagé un traitement chirurgical exclusif. Néanmoins, la radiochimiothérapie, surtout préopératoire, garde toute sa place en termes de contrôle local de la maladie.

À noter que pour certains anatomistes, le mésorectum n'a qu'une définition carcinologique dans ses limites, et ne constitue pas une entité anatomique à part entière.

QUESTION N° 5 **20 points**

R0: marge chirurgicale saines 4

L'exérèse chirurgicale a été complète 4

R0 signifie que les limites de résection ne sont pas envahies sur l'examen anatomopathologique, R1 que les limites sont macroscopiquement saines mais envahies microscopiquement, R2 que l'exérèse n'a pas pu être complète (envahissement macroscopique)

Pas de nécessité de reprise chirurgicale 4

N1: envahissement ganglionnaire 4

Implique de faire un traitement adjuvant avec chimiothérapie adjuvante à base de 5-FU (exemple type: Folfox) 4

QUESTION N° 6 **20 points**

Arrêt immédiat de la perfusion de 5-FU 5

Administration de 2 bouffées sublinguales de trinitrine 5

Réalisation d'un ECG 5

Tableau évocateur d'une **ischémie myocardique au 5-FU** 5

Retour au début

RÉFÉRENCE

Thésaurus national de cancérologie digestive. Chapitre 5: cancer du rectum, dernière mise à jour en janvier 2012. (www.snfge.org > bibliothèque scientifique)

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 148: Tumeurs du côlon et du rectum.

Objectifs secondaires:

N° 139: Facteurs de risque, prévention et dépistage des cancers.

N° 140: Diagnostic des cancers: signes d'appel et investigations paracliniques; stadification; pronostic.

N° 141: Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie. La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 28

Vous voyez en consultation M. Michel C., âgé de 63 ans, accompagné de son épouse, pour des perturbations du bilan hépatique. La semaine dernière, il devait être opéré d'une cataracte de l'œil gauche mais l'anesthésiste-réanimateur, non satisfait des examens préopératoires, vous l'a adressé. À l'interrogatoire, M. C. n'est pas très loquace. Il n'a pour antécédent qu'une appendicectomie dans l'enfance. Il avoue boire une bouteille de vin rouge par jour, 3 « demis » de bière et 2 ou 3 apéritifs anisés. Il a commencé à fumer pendant son service militaire vers l'âge de 20 ans, mais il a arrêté il y a 8 ans après un ictus laryngé. M. C. estime qu'il fumait environ 25 cigarettes par jour. Il travaille depuis plus de 20 ans dans un bar et ne prend aucun médicament. Son épouse ajoute qu'il est fatigué depuis quelques semaines, qu'il mange moins et qu'il a perdu 3 kg en 6 mois. Elle vous tend les résultats des examens biologiques de M. C.:

- numération-formule sanguine: Hb = 15,5 g/dL, VGM = 108 μm^3 , plaquettes = 220 000/mm³, leucocytes = 4 000/mm³;
- coagulation: TP = 54 %, TCA = 32 s (témoin: 35 s);
- ionogramme sanguin: natrémie = 138 mmol/L, kaliémie = 3,8 mmol/L, albuminémie = 15 g/L, créatininémie = 85 $\mu\text{mol/L}$;
- bilan hépatique: ASAT = 125 UI/L (N < 40), ALAT = 105 UI/L (N < 40), PAL = 260 UI/L (N < 200), γGT = 90 UI/L (N < 60), bilirubine = 25 $\mu\text{mol/L}$ (conjuguée = 14, non conjuguée = 11).

Questions

QUESTION N° 1

Évaluez la consommation alcoolique et l'intoxication tabagique de M. C.

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Votre examen clinique est assez pauvre. Vous remarquez cependant une circulation veineuse collatérale sus-ombilicale ainsi qu'une raideur à l'extension des deux derniers doigts de chaque main. Quel diagnostic évoquez-vous ? Sur quels arguments ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quel examen vous confirmera ce diagnostic avec certitude ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Votre diagnostic est confirmé. Comment pouvez-vous évaluer le pronostic de cette affection ? Qu'en est-il pour M. C. ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Malheureusement, vous perdez de vue M. C. : il ne se présente pas à ses rendez-vous. Deux ans plus tard, il vient vous voir spontanément avec une tomodensitométrie. Commentez l'image. Quel diagnostic évoquez-vous ?



Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Quel examen biologique simple peut vous permettre d'étayer votre diagnostic et d'éviter une biopsie hépatique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

M. C. refuse tout traitement. Six mois plus tard, vous êtes appelé par un urgentiste de votre hôpital. M. C. vient d'être admis pour ascite, hépatalgies et altération de l'état général. Une échographie-doppler a été réalisée, montrant une nette progression de la lésion connue ainsi que l'apparition d'autres nodules. Par ailleurs, il est précisé que le flux porte est inversé et que les veines sus-hépatiques ne sont pas visibles. Quel est votre diagnostic ? Quel en est le mécanisme physiopathologique ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

**10
points**

Alcool: 120 à 130 g/j

5

Tabac: M. C. a fumé 1,25 paquet/jour pendant 35 ans, soit environ 44 paquets/année

2

Cette intoxication est sous-estimée: M. C. travaille dans un bar et est probablement exposé à un tabagisme passif

3

Un verre « standard » de vin est équivalent en quantité d'alcool à un « demi » de bière, à une coupe de champagne ou 3 cl d'alcool fort, soit 10 g. Un verre de vin contient environ 10 cl, et une bouteille équivaut donc à 7 verres.

QUESTION N° 2

20 points

Cirrhose du foie

5

d'origine alcoolique

5

Arguments:

- consommation d'alcool avouée à l'interrogatoire > 50 g/j 2
- maladie de Dupuytren 1
- circulation veineuse collatérale (traduit l'hypertension portale) 1
- signes biologiques d'intoxication éthylique
 - macrocytose et augmentation des γ GT à la biologie 2
- signe biologique d'insuffisance hépatocellulaire:

- diminution du TP	1
- hypoalbuminémie	1
• signe biologique d'hépatopathie:	
- cytolyse	1
- cholestase	1

QUESTION N° 3

15 points

Le diagnostic de cirrhose est histologique:

2

ponction-biopsie du foie,

10

par voie transpariétale (si coagulation satisfaisante, sinon par voie jugulaire)

3

QUESTION N° 4

15 points

Classification de Child-Pugh:

5

• en 3 stades: A (5 ou 6), B (7 à 9), C (10 à 15)

3

• de gravité croissante

• prenant en considération **3 critères biologiques:**

- TP, bilirubinémie, albuminémie

3

• et **2 critères cliniques:**

- encéphalopathie et ascite

2

Pour M. C., on l'évalue à 6, soit stade A

2

QUESTION N° 5

20 points

Scanner abdominal

2

Coupe transverse

2

Avec injection de produit de contraste iodé

2

Temps artériel

1

Masse tissulaire,

2

hyperdense

2

hétérogène

2

taille > 2 cm

2

du foie

2

Dans ce contexte de cirrhose, il faut évoquer un **carcinome hépatocellulaire**

3

L'aorte apparaît hyperdense sur la première coupe, isodense sur la deuxième. Les cavités rénales gauches hypodenses sur la première image sont devenues hyperdenses sur la seconde, signant le début de la sécrétion rénale et donc le temps tardif.

QUESTION N° 6

**10
points**

Dosage de l'alphafœtoprotéine (αFP)	5
Taux d'αFP supérieur à 200 µg/L + lésion hypervasculaire hépatique = hépatocarcinome	5
Pas de nécessité de biopsie hépatique dans ce cas	

QUESTION N° 7

10 points

Syndrome de Budd-Chiari:

8

- obstruction des veines sus-hépatiques 1
- par invasion de leur lumière par le carcinome hépatocellulaire 1

Retour au début

RÉFÉRENCES

Thésaurus national de cancérologie digestive. Chapitre 7: carcinome hépatocellulaire, dernière mise à jour en novembre 2011. (www.snfge.org > bibliothèque scientifique)

Recommandations présentes sur le site de la Société nationale française de gastroentérologie.
www.snfge.org > bibliothèque scientifique.

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 151: Tumeurs du foie, primitives et secondaires.

Objectifs secondaires:

N° 139: Facteurs de risque, prévention et dépistage des cancers.

N° 140: Diagnostic des cancers: signes d'appel et investigations paracliniques; stadification; pronostic.

N° 228: Cirrhose et complications.

DIFFICULTÉ

3/3

Cas Clinique N° 29

M. Jean-Claude B. âgé de 60 ans, revient sur le continent pour passer sa retraite de professeur des écoles à La Réunion. Nous sommes en septembre 2011. Il vient vous voir pour un suivi médical car en 2008, une leucémie lymphoïde chronique aurait été diagnostiquée. Il vous montre la numération de l'époque: BG = 21 700/mm³, Hb = 14,7 g/dL, VGM = 92,7 (80-100), TCMH = 31,3 (27-32), CCMH = 33,9 (32-36), plaquettes = 221 000/mm³, formule PNN = 11 000/mm³, éosinophiles = 170/mm³, basophiles = 50/mm³, monocytes = 680/mm³, lymphocytes = 25 800/mm³. Il réalisait une NFP de contrôle tous les 6 mois depuis.

Questions

QUESTION N° 1

Sur quels examens au vue de la NFP de 2008 a-t-on pu faire le diagnostic de leucémie lymphoïde chronique ? Que montrent-ils ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quels bilans ont sûrement été pratiqués à l'époque ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Rapidement après cette reprise de contact pour le suivi de sa LLC, le patient vous appelle pour un tableau de fièvre et d'asthénie brutale. Vous le voyez en consultation: il présente une dyspnée, de la fièvre à 39 °C, des arthralgies, myalgies et quelques douleurs abdominales. Que faites-vous ? Quel va être votre bilan ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Parmi les données de votre bilan biologique, la NFP montre: BG = 92 500/mm³, Hb = 5,3 g/dL, VGM = 108,2 (80-100), TCMH = 33,3 (27-32), CCMH = 30,8 (32-36), plaquettes = 245 000/mm³, formule PNN = 7 400/mm³, lymphocytes = 85 100/mm³. Comment pouvez-vous expliquer cette anémie ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Vous avez fait finalement un diagnostic de légionellose. Quelle est votre prise en charge thérapeutique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Dans le cadre de la LLC, que recherchez-vous compte tenu des problèmes infectieux récents ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

20
points

Présence d'une hyperlymphocytose supérieure à 5 000/mm³ évoluant depuis plus de 3 mois (caractère chronique) 2

Frottis sanguin: présence de petits lymphocytes d'aspect mature 2

Parfois atypies cellulaires mais n'excédant pas 10% des éléments (diagnostic différentiel avec les autres leucémies chroniques ou lymphomes avec atteinte sanguine)

Ombres de Gumprecht évocatrices. Immunophénotypage sur sang par cytométrie en flux de la population lymphocytaire 4

Mise en évidence d'une population lymphocytaire mature B clonale avec un score de Matutes à 4/5 ou 5/5 6

Expression faible d'une immunoglobuline de surface IgM, la positivité du CD5 6

La positivité du CD23 et négativité du CD79b et FMC7

QUESTION N° 2

20
points

Un examen clinique à la recherche d'adénopathies superficielles, d'une splénomégalie, d'une hépatomégalie, hypertrophie amygdalienne (schéma daté) 6

Avec la NFP, permettra de définir le stade de la LLC selon la classification de Binet 6

État général du patient selon l'échelle de l'ECOG ou OMS de 0 à 4 2

Présence de comorbidités 2

Peut se discuter une radiographie pulmonaire et une échographie abdominale

Électrophorèse des protéines 2

Test de Coombs direct 2

Les sérologies virales (hépatites B, C et VIH) et un examen cytogénétique des

lymphocytes (sur sang) ne sont demandés qu'en cas de décision de traitement

QUESTION N° 3

**20
points**

Hospitalisation en urgence: nécessaire car terrain immunodéprimé avec la LLC	2
Définir les signes de gravité: conscience, TA, fréquence respiratoire, SaO ₂	2
Définir les critères de mutation en réanimation	2
RP face/profil. Discuter TDM thoracique d'emblée	2
Gaz du sang	1
Bilan bactériologique: ECBC, hémocultures, antigène urinaire <i>legionella pneumophila et streptocoque pneumoniae</i>	2
Discussion d'un LBA	2
NFP	1
TP, TCA, fibrinogène	2
Ionogramme sanguin, créatininémie, urée	2
Bilan hépatique	1
CRP	1
Sérologie des germes à tropisme pulmonaire mais résultats tardifs (chlamydia, mycoplasme, légionnelle). De principe, fièvre de retour de pays tropicaux (paludisme, chikungunya ?)	

QUESTION N° 4

**10
points**

Anémie en rapport avec la LLC:	
• évolution de la LLC avec envahissement médullaire ou un hypersplénisme	2
• anémie hémolytique auto-immune: recherche des stigmates d'hémolyse, Coombs direct	2
Anémie en rapport avec un problème infectieux:	
• érythroblastopénie auto-immune à parvovirus	2
• anémie dans le contexte infectieux: anémie hémolytique à IgM d'un mycoplasme <i>pneumoniae</i>	2
• anémie aggravée par le syndrome inflammatoire	2

QUESTION N° 5

**20
points**

Oxygénothérapie	2
Kinésithérapie respiratoire	2
Antibiothérapie dans le contexte du terrain d'immunodépression, monothérapie par fluoroquinolone (par ordre de préférence: lévofloxacine, ofloxacine, ciprofloxacine)	
Ou association parmi une quinolone/macrolide/rifampicine	6

Hydratation	2
Surveillance clinique, biologique, radiologique	2
Transfusion de concentré globulaire	2
Maladie à déclaration obligatoire (DDASS). Prévenir le CCLIN	4

QUESTION N° 6

10
points

Électrophorèse des protéines à la recherche d'une hypogammaglobulinémie favorisant les infections

10

Discussion de traitement substitutif par immunoglobulines polyvalentes

Retour au début

OBJECTIF PÉDAGOGIQUE

N° 163: Leucémies lymphoïdes chroniques.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 30

Mme Marcelle H. âgée de 70 ans est suivie pour une gammapathie monoclonale de signification indéterminée. Dans ses antécédents, HTA sous pentathérapie, DNID avec hémoglobine glyquée à 8, dyslipidémie, surcharge pondérale, hystérectomie pour kyste ovarien. Le bilan de surveillance a montré une B2 microglobuline à 4, un pic à 16 g/L IgG kappa, mesuré à 21g/L sur le dosage pondéral. Les IgA sont normales, par contre les IgM sont abaissées. Les LDH sont normales. Le taux d'hémoglobine est à 100 g/L. Il a été décidé de poursuivre la surveillance.

Questions

QUESTION N° 1

Quel(s) élément(s) va (vont) contre une gammapathie monoclonale de signification indéterminée (MGUS)? Rappelez sa définition.

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Dans cette observation, un certain nombre de dosages biologiques ont été effectués dans le cadre de la surveillance de la MGUS. Indiquez ceux qui ont un réel intérêt (oui/non):

- EPP (électrophorèse des protéides plasmatiques);
- dosage pondéral des immunoglobulines;
- B2 microglobuline;
- LDH;
- NFP.

Que manque-t-il comme éléments dans cette observation ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Il est survenu dans les suites de la prise en charge un événement intercurrent: la patiente a présenté une fracture spontanée de l'omoplate gauche, qui est actuellement douloureuse et prise en charge par paracétamol, anti-inflammatoire et kinésithérapie. Vous la revoyez rapidement en consultation. La TA est à 180/90 lors de votre consultation.

Quel diagnostic évoquez-vous ? Cela aurait-il pu être anticipé ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quels bilans organisez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Quelles sont les grandes lignes de votre prise en charge thérapeutique hors traitement spécifique de chimiothérapie ?

Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1

20 points

Présence d'une anémie

6

MGUS: présence d'un pic monoclonal < 30 g/L sans diagnostic de myélome ni autres hémopathies lymphoïdes

4

Dans le cadre de la prolifération plasmocytaire, infiltration médullaire inférieure à 10%

4

Pas de lésions osseuses

1

Pas d'hypercalcémie

2

Pas d'anémie

1

Pas d'insuffisance rénale

2

QUESTION N° 2

20 points

EPP: oui

2

Dosage pondéral des immunoglobulines: non

1

B2 microglobuline: non

1

LDH: non

1

NFP: oui

2

Éléments manquants dans cette observation:

- un examen clinique ! Douleurs osseuses, examen neurologique, état général

4

- évaluation de la fonction rénale (urée, créatinine)

3

• calcémie	2
• protéinurie des 24 heures	3
• dans le cadre de la recherche clinique, dosage des chaînes libres sériques	1

QUESTION N° 3

**20
points**

Évolution de la MGUS en myélome multiple	10
Mise en évidence d'une anémie quelque temps auparavant qui aurait nécessité un bilan	10

QUESTION N° 4

**20
points**

Myélogramme pour confirmer un diagnostic de myélome	2
Cytogénétique des plasmocytes médullaires	2
Bilan protéique: EPP (pic de référence avant traitement)	2
Dosage des chaînes légères sanguines de référence (fait dans les services spécialisés)	1
Protéinurie des 24 heures	2
EPP et IF (immunofluorescence) des protéines urinaires	1
Bilan rénal: créatininémie, urée	2
Calcémie, albumine	2
NFP	1
Bilan osseux: radiographie osseuse standard de l'ensemble du squelette	
IRM du rachis	
Bilan radiologique en fonction des symptômes: complément de bilan pour l'omoplate gauche (IRM ou scanner sans injection à la recherche d'un plasmocytome)	5
À visée pronostique: cytogénétique des plasmocytes sur la moelle, B2 microglobuline, albumine, CRP, LDH	

QUESTION N° 5

**20
points**

Hospitalisation de courte durée	1
Traitement de la douleur	4
Arrêt des anti-inflammatoires	1
Équilibrer le diabète et l'HTA (aura des corticoïdes dans son traitement spécifique)	1
Mise place d'un traitement par biphosphonates après bilan dentaire (risque d'ostéonécrose)	2
Discussion d'une radiothérapie antalgique sur l'épaule	2
Consultation d'oncogériatrie	1
Consultation d'annonce	5

Information du médecin traitant, aide à domicile

1

ALD 30 rédigée par le médecin traitant

2

[Retour au début](#)

OBJECTIF PÉDAGOGIQUE

N° 166: Myélome multiple des os.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 31

Vous prenez en charge M. Roland T. âgé de 61 ans. Il est retraité. Il a surtout des antécédents chirurgicaux, avec une brûlure du visage et du tronc en 1971, un accident de la voie publique avec multiples fractures et contusion pulmonaire avec probablement un pneumothorax. Enfin, récemment, une rupture du tendon d'Achille suite à une chute. A présenté un globe après une anesthésie avec péridurale. Depuis cette opération, il ressent une asthénie qui s'est aggravée depuis avec une dyspnée, faisant découvrir une anémie normochrome, normocytaire, à 90 g/L. Il a présenté des épistaxis des deux narines, quasiment quotidiennes, nécessitant une électrocoagulation dans le service d'ORL. Suite à un traumatisme que le patient juge minime, il a du être pris en charge en ophtalmologie où a été mise en évidence une hémorragie intravitréenne. Sur le plan biologique, la VS est à plus de 120 avec une CRP à 14. Le bilan de coagulation montre un TP à 63 et un TCA à 53. Le fibrinogène est à 3,3 g/L. Mise en évidence sur l'électrophorèse des protéines d'un pic monoclonal IgM kappa à 63 g/L avec des IgG et IgA normaux en dosage pondéral. Il est évoqué une maladie de Waldenström.

Questions

QUESTION N° 1

Quels éléments cliniques et biologiques peuvent évoquer ce diagnostic ? Rappelez ce qu'est une maladie de Waldenström.

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quels autres éléments cliniques et biologiques peuvent être recherchés dans le contexte de cette pathologie ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

La situation clinique a-t-elle pour vous un caractère d'urgence ? Pourquoi ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Comment allez-vous confirmer le diagnostic ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Dans quelles autres situations cliniques peut-on mettre en évidence une immunoglobuline monoclonale IgM ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

20
points

Âge cohérent (60 ans)	2
Asthénie et dyspnée en rapport avec l'anémie ou amylose cardiaque	2
Signes hémorragiques en rapport avec les troubles de coagulation ou une thrombopénie	2
Hémorragie intravitréenne en rapport avec l'IgM monoclonale	2
Mise en évidence d'un pic monoclonal IgM Kappa sur l'EPP	2
Anémie normochrome normocytaire	2
VS accélérée	2
Trouble de coagulation en rapport avec une activité antifacteurs de l'IgM	2
Il s'agit d'une hémopathie lymphoïde maligne chronique, correspondant à un lymphome lymphoplasmocytaire, avec sur le plan biologique la production d'une immunoglobuline monoclonale IgM	4

QUESTION N° 2

25
points

Sur le plan clinique:

• cotation de l'état général (<i>performance status</i>) selon l'indice de l'OMS de 0 à 4	2
• recherche de symptômes B (fièvre, sueurs nocturnes, amaigrissement)	2
• syndrome d'hyperviscosité sanguine	1
• autres signes hémorragiques (hémorragies des muqueuses, digestives, purpura)	1
• syndrome tumoral: adénopathies superficielles, hépatomégalie, splénomégalie	3
• signes d'insuffisance cardiaque (amylose ?)	1
• troubles neurologiques: neuropathies périphériques en rapport avec l'IgM (anticorps anti-MAG)	1

Sur le plan biologique:

• NFP	2
• fonction rénale (amylose). Protéinurie des 24 heures	2
• bilan hépatique	2
• LDH	2
• NT pro-BNP	2
• complément de bilan du trouble de la coagulation	2
• recherche d'une cryoglobulinémie	2

QUESTION N° 3

15 points

Oui	7
Hémorragie intravitréenne pouvant s'aggraver et conduire à une cécité	5
Nécessite de faire baisser rapidement le taux d'IgM par plasmaphérèse, qui aura également comme conséquence une amélioration de l'hémostase	3

QUESTION N° 4

20 points

Biopsie d'une adénopathie montrant la présence d'un lymphome lymphoplasmocytaire	10
Biopsie ostéoméduillaire montrant la présence d'un lymphome lymphoplasmocytaire. La BOM sera complétée par un myélogramme et un immunophénotypage médullaire	10

QUESTION N° 5

20 points

Gammapathie monoclonale de signification indéterminée. 15 à 20% des MGUS	7
Autres hémopathies lymphoïdes malignes: leucémie lymphoïde chronique/lymphome lymphocytaire, lymphome de la zone marginale, lymphome folliculaire, lymphome du manteau, lymphome diffus à grandes cellules B, lymphome T type LAI)	10
Myélome multiple à IgM, très rare	3

Retour au début

OBJECTIF PÉDAGOGIQUE

N° 164: Lymphomes malins.

DIFFICULTÉ

Cas Clinique N° 32

M. Arnaud C. âgé de 34 ans, marié, deux enfants, contrôleur de gestion, vient vous voir en consultation à la demande de l'EFS pour la découverte d'une anomalie sur la NFP suite à un don de sang. La NFP est la suivante: BG = 4 400/mm³, Hb = 22,2 g/dL (13-17), VGM = 105,3 (80-100), hématocrite = 64,9% (40-54), TCMH = 35,9 (27-32), CCMH = 34,1 (32-36), plaquettes = 230 000/mm³, formule PNN = 2 900/mm³, éosinophiles = 100/mm³, basophiles = 0/mm³, monocytes = 300/mm³, lymphocytes = 1 100/mm³. À l'interrogatoire, il n'y a pas de plainte particulière, il continue à pratiquer du sport. Tabagisme poursuivi actuellement évalué à 15 paquets-année. Appendicectomie il y a un an en février 2011.

Questions

QUESTION N° 1

Quelle principale anomalie de l'hémogramme mettez-vous en évidence ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quelles sont les trois étapes nécessaires face à ce type d'anomalie biologique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Que recherchez-vous à l'examen clinique et que demandez-vous comme examens paracliniques pour « passer » les deux premières étapes ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Dans le cadre de la 3e étape diagnostique, quel marqueur biologique peut être recherché ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Quelles conclusions donnez-vous si ce marqueur est présent ou absent ?

Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1

10 points

Polyglobulie avec un hémocrite à 64,9% supérieure à la normale

10

QUESTION N° 2

25
points

Éliminer une fausse polyglobulie (pas d'augmentation du volume globulaire):

hémococoncentration, augmentation du nombre de globules rouges microcytaires dans le cadre d'une thalassémie mineure, syndrome de Gaisböck dans un contexte d'obésité

Le taux d'hémocrite étant supérieur à 60%, il n'est pas nécessaire de demander une mesure isotopique du volume globulaire

10

Dans le cadre d'une polyglobulie vraie, il faut distinguer les polyglobulies primitives et secondaires

8

Dans le cadre des polyglobulies primitives, on distinguera la **maladie de Vaquez**, des autres syndromes myéloprolifératifs

7

QUESTION N° 3

25 points

Contexte de déshydratation, d'obésité

5

Analyse précise de la NFP pour la thalassémie hétérozygote (augmentation du nombre de GR sans augmentation de l'Ht)

4

Examen neurologique: recherche d'un syndrome cérébelleux

4

Examen cardiovasculaire et pleuropulmonaire, gaz du sang ou SaO₂

4

Échographie abdominale: tumeur rénale, tumeur hépatique

4

Recherche de prise de médicaments (androgène, EPO...)

4

QUESTION N° 4

10 points

Recherche d'une mutation du gène JAK2 V617F présent dans 95% des PV

10

QUESTION N° 5

30
points

Présent:

Nous sommes dans le cadre d'un syndrome myéloprolifératif avec une masse globulaire élevée: il s'agit donc d'une maladie de Vaquez

5

On doit tout de même éliminer une leucémie myéloïde chronique en recherchant le transcrit bcr-abl (en pratique, la NFP oriente vers une LMC avec une myélémie; une LMC avec une NFP de Vaquez est très rare)

5

Absent:

Cela n'élimine pas une maladie de Vaquez. On doit affirmer le diagnostic avec la présence de plusieurs autres critères

10

Dans ce cas il s'agit d'une augmentation de l'Ht ou de l'Hb et
2 critères mineurs parmi les suivants: myéloprolifération
des 3 lignées à la BOM, EPO sérique basse, pousse spontanée
de colonies érythroblastiques en culture
On peut rechercher une autre mutation de JAK2 sur l'exon 12

8
2

[Retour au début](#)

OBJECTIF PÉDAGOGIQUE

N° 165: Maladie de Vaquez.

DIFFICULTÉ

3/3

Cas Clinique N° 33

Vous voyez en urgence Mme L. âgée de 56 ans, à la demande de son médecin traitant pour des douleurs lombosacrées évoluant depuis 3 mois en association avec des troubles de la NFP avec une thrombopénie. La NFP est la suivante: BG = 13 850/mm³, Hb = 10,6 g/dL, VGM = 86,8 (80-100), TCMH = 29,1 (27-32), CCMH = 33,5 (32-36), plaquettes = 86 000/mm³, formule PNN = 11 400/mm³, éosinophiles = 0/mm³, basophiles = 0/mm³, monocytes = 300/mm³, lymphocytes = 1 700/mm³. La patiente est mariée, deux enfants. Elle est secrétaire de mairie. Elle ne fume pas. A été opérée des varices. À l'examen clinique, son état général est bon, mais elle semble avoir perdu 4 kg. Elle présente donc un tableau hyperalgique, la patiente arrivant à la consultation sur une chaise roulante. Elle prend du paracétamol-codéine pour ces douleurs et en plus, d'elle-même, des anti-inflammatoires. On remarque des hématomes au niveau des bras et des jambes, mais pas d'hémorragie au niveau des muqueuses. Elle est accompagnée par son mari à la consultation.

Questions

QUESTION N° 1

Quels vont être vos premiers examens biologiques que vous demandez face à ce problème de thrombopénie ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Le bilan de coagulation est le suivant: TCA = 44,9, soit 1,3 fois le témoin; TP = 43%; fibrinogène = 0,7 g/L; D-dimères = 2 000 UI/ml (N: 0-400). Quel est votre diagnostic biologique ? Dans le contexte de la patiente, à quels diagnostics peuvent se rattacher ces anomalies biologiques ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Vous hospitalisez d'emblée la patiente. Dans la nuit vers 2 heures du matin, la patiente se sent subitement angoissée et l'IDE qui lui prend ces constantes retrouve une saturation à 88% en air. Quel peut être le diagnostic ? Que faites-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Un scanner TAP a été demandé pour mieux comprendre la situation et expliquer les

douleurs de la patiente. Quelles sont vos interprétations de ces coupes de scanner (*fig. 1 et 2*)?



Figure 1



Figure 2
Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Comment pouvez-vous obtenir un diagnostic ? Quelles précautions allez-vous prendre avant

?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Quel est votre diagnostic final ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

**20
points**

On peut demander une confirmation de la thrombopénie sur citrate ou au frottis sanguins, mais il y a des signes hémorragiques

La thrombopénie est sûrement vraie

4

Thrombopénie par consommation (0,5):

CIVD: TP, TCA, fibrinogène, PDF, D-dimères

4

micro-angiopathie thrombotique: schizocytes, fonction rénale, réticulocytes, bilan d'hémolyse

(LDH, bilirubine libre, haptoglobine puis test de Coombs direct)

4

Thrombopénie par trouble de répartition: splénomégalie ?

2

Distinction entre une thrombopénie centrale et périphérique avec un myélogramme

6

QUESTION N° 2

20 points

Consommation intravasculaire disséminée

10

On évoque d'emblée une pathologie maligne:

- soit une néoplasie solide

5

- soit une hémopathie aiguë type LAM3

5

QUESTION N° 3

**30
points**

Probable embolie pulmonaire

4

Probable néoplasie sous-jacente, CIVD, immobilisation, clinique compatible

3

Examen clinique. Recherche de signe de gravité

3

Dans la nuit, on demande:

ECG

2

Gaz du sang	2
Bilan de coagulation, mais on connaît déjà le contexte	2
Groupage à faire	2
Fonction rénale si non fait (ionogramme, urée, créatininémie)	2
Radiographie pulmonaire	2
Repos au lit strict	2
Oxygénothérapie	2
HBPM à dose curative	2
On prévoit un angioscanner en absence de contre-indication (fonction rénale), et un doppler veineux des membres inférieurs	2

QUESTION N° 4

**10
points**

Lésion ostéolytique de l'aile iliaque gauche sur la première coupe	4
Infiltration diffuse du rachis avec des lésions osseuses multiples sur la seconde planche	3
Lésion spiculée au niveau du lobe inférieur gauche	3

QUESTION N° 5

10 points

Microbiopsie de la lésion ostéolytique de l'aile iliaque gauche sous scanner	4
Assurer une hémostase correcte avant le geste: arrêt de l'HBPM	2
Transfusion de plasma frais congelé et de plaquettes avant le geste	2
Nouveau bilan d'hémostase juste avant le geste	2

QUESTION N° 6

**10
points**

Adénocarcinome bronchique, d'emblée métastatique osseux, compliqué d'une CIVD, chez une non-fumeuse	
Recherche de mutation du gène EGFR	10

[Retour au début](#)

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

N° 335: Thrombopénie.

N° 339: Troubles de l'hémostase et de la coagulation.

DIFFICULTÉ

Cas Clinique N° 34

Vous voyez en consultation à la demande de son médecin traitant une patiente âgée de 19 ans, qui depuis plus de 6 mois présente un tableau d'asthénie avec un amaigrissement évalué à 3 kg (elle pèse actuellement 47 kg) associée à des sueurs profuses nocturnes nécessitant de changer son pyjama et d'un prurit. La patiente n'a pas d'antécédents notables, prend du tétrazépam pour des douleurs dorsales, a un contraceptif. Pas de terrain allergique. Elle a fait un CAP de vente et est à la recherche d'un emploi. Tabagisme à 5 cigarettes par jour. A un grand frère, une grande sœur et une petite sœur de respectivement 24, 22 et 14 ans. Ses parents sont agriculteurs, sa maman a été traitée pour un mélanome.

Questions

QUESTION N° 1

Une radiographie de thorax a été réalisée ainsi qu'une NFP. Quel est votre interprétation de ces deux examens?



NFP:

- globules blancs: $14,90 \times 10^9/\text{L}$ (4,00-10,50);
- globules rouges: $4,08 \times 10^{12}/\text{L}$ (4,10-5,40);
- hémoglobine: 89 g/L (115,00-160,00);
- hématocrite: 28% (37-47);

- volume globulaire moyen: 69 fl (80-100);
- hémoglobine corpusc. moy.: 21,8 pg (28,0-32,0);
- concentration corp. moy. Hgb.: 317 g/L (320-360);
- plaquettes: $1\,215 \times 10^9/\text{L}$ (150-400);
- polynucléaires neutrophiles: 79,4% (40,00-75,00), $11,8 \times 10^9/\text{L}$ (1,7-8,0);
- polynucléaires éosinophiles: 1,6% (0,00-5,00), $0,2 \times 10^9/\text{L}$ (0,0-0,8);
- polynucléaires basophiles: 0,2% (0,00-5,00), $0,0 \times 10^9/\text{L}$ (0,0-0,3);
- lymphocytes: 5,2% (20,00-40,00), $0,8 \times 10^9/\text{L}$ (1,1-4,0);
- monocytes: 13,6% (2,00-10,00), $2,0 \times 10^9/\text{L}$ (0,3-1,0).

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Que demandez-vous comme bilan complémentaire pour mieux comprendre la situation?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

L'examen clinique s'avère normal hormis quelles lésions de grattage. Les premières coupes de scanner montrent ces images. Comment allez-vous obtenir un diagnostic ?



Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Au cours de l'hospitalisation la patiente a présenté une embolie pulmonaire. Quel sont, dans la situation, les facteurs favorisant de cet événement ?

Est-ce que cela complique la prise en charge ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

La biopsie qui a été réalisée montre que l'architecture normale du ganglion est effacée. Il existe une fibrose plus ou moins nodulaire et parfois réticulaire qui délimite une prolifération tumorale formée de cellules de grande taille dispersées dans un fond polymorphe d'aspect granulomateux. Celui-ci renferme d'abondants lymphocytes et des polynucléaires neutrophiles et éosinophiles. Les cellules tumorales sont plus ou moins volumineuses, dotées de noyaux polylobés ou arrondis toujours fortement nucléolés.

Une étude immunohistochimique est réalisée:

- les cellules tumorales sont CD30+ et CD15+. Un petit contingent exprime CD20. Elles sont par ailleurs MUM1+ et n'expriment pas Bcl-6;
- la population T lymphoïde CD3+, réactionnelle, est abondante;
- de rares petits follicules résiduels sont dessinés avec l'anticorps anti-CD20;

- la recherche des EBER par hybridation *in situ* est négative.

Quel est votre diagnostic ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Complétez le bilan avant de débiter le traitement.

Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1

15 points

Masses médiastinales droites envahissant le champ pulmonaire droit

8

NFP:

- hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles
- monocytose
- lymphopénie
- anémie microcytaire hypochrome
- thrombocytose

1
1
1
2
2

QUESTION N° 2

15 points

Il est préférable d'évaluer la situation de la masse médiastinale par un scanner thoraco-abdominopelvien pour envisager une biopsie diagnostique

5

Se discute une échographie cardiaque pour évaluer le retentissement de la masse sur les cavités cardiaques

5

Bilan de coagulation

5

QUESTION N° 3

16 points

Biopsie percutanée transthoracique

7

Médiastinoscopie

5

Thoracotomie

4

Actuellement, une biopsie transbronchique ne permet qu'un examen de cytologie

QUESTION N° 4

Cas Clinique N° 35

Une patiente âgée de 67 ans, mariée, sans enfant, bibliothécaire à la retraite et vivant près de Bourges, vous consulte avec un courrier de son médecin traitant pour un avis diagnostique et thérapeutique concernant la découverte d'une thrombocytose sanguine.

Antécédents familiaux: problème de cancer de l'intestin chez deux de ces quatre frères. A deux sœurs dont une traitée pour un cancer du sein.

Antécédents personnels: problème de stérilité ayant justifié de multiples traitements hormonaux; en 1972, intervention pour une tuméfaction du sein gauche qui s'est avérée être une tumeur bénigne; une phlébite de la jambe gauche il y a environ 8 ans.

Cette patiente a subi un bilan sanguin standard en raison de douleurs au niveau des articulations des mains. Ce bilan a retrouvé un chiffre de plaquettes entre 828 000/mm³ et 900 000/mm³

Questions

QUESTION N° 1

Quelle va être votre démarche diagnostique par rapport à cette anomalie biologique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

En dehors de la thrombocytose, la NFP s'avère normale. On s'oriente plutôt vers une thrombocytémie essentielle. Quels examens demandez-vous pour prouver ce diagnostic ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quelles sont les complications auxquelles est exposée la patiente avec ce type de pathologie?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

La patiente a reçu 2 gélules d'Hydrea[®] par jour avec une très bonne efficacité sur le chiffre plaquettaire puisqu'en mars, les plaquettes sont à 321 000/mm³ puis à 349 000/mm³ en avril, date à laquelle la patiente ne prend plus que 1 gélule d'Hydrea[®] par jour. Le dernier

hémogramme en date du 9 août retrouve des plaquettes tout à fait normales à $429\,000/\text{mm}^3$, des globules blancs strictement normaux à $5,15 \times 10^9/\text{L}$ dont $3\,000/\text{mm}^3$ polynucléaires neutrophiles, une hémoglobine à 133 g/L. À noter qu'il existe une macrocytose à 112. Un traitement par Spéciafoldine® a été prescrit. Qu'en pensez-vous ? Qu'ajoutez-vous dans son traitement ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

**30
points**

On doit distinguer les thrombocytoses secondaires des hémopathies à l'origine d'une thrombocytose dans le cadre d'un syndrome myéloprolifératif

7

Pour les thrombocytoses réactionnelles:

- anémie par carence martiale prolongée: demander le reste de la NFP et si nécessaire un bilan martial

4

- syndrome inflammatoire dans le cadre d'une infection, d'un cancer ou d'une connectivite. Examen clinique et bilan inflammatoire: VS, CRP. Compte tenu des antécédents familiaux de cancer du sein et de cancer digestif, peut se discuter un complément de bilan avec mammographie, endoscopie digestive, voire scanner thoraco-abdominopelvien

7

- thrombocytose d'entraînement suite à une anémie aiguë (hémolyse, hémorragie), ce qui n'est pas le cas

3

- pas de notion de splénectomie (frottis sanguin: corps de Jolly)

2

Autres hémopathies avec thrombocytose:

myélodysplasie (importance du frottis sanguin)

7

QUESTION N° 2

**30
points**

On aura éliminé une thrombocytose réactionnelle

6

Recherche de la mutation de JAK2, retrouvée dans 60% des TE (thrombocytémie essentielle):

permet d'orienter le diagnostic de syndrome myéloprolifératif (TE, PV, MFP)

6

Éliminer les autres SMPs: LMC à forme thrombocytémique:

recherche de bcr-abl

6

(On le demande surtout en pratique, lorsqu'il y a des atypies sur la NFP, par exemple une myélémie)

Masse globulaire pour Vaquez ? (évident sur la NFP: polyglobulie)

4

Biopsie de moelle: prolifération portant principalement sur la lignée mégacaryocytaire. Pas de fibrose (MFP)	4
(A tout de même son importance, la distinction entre une MFP débutante et une TCE permet d'anticiper sur les complications, moins importante chez les TCE)	
Splénomégalie plutôt rare (MFP)	4

QUESTION N° 3

20
points

Complications thrombotiques d'où la nécessité de normaliser le taux de plaquettes	10
Complications hémorragiques dues à la thrombopathie associée	5
Évolution en myélofibrose primitive et leucémie aiguë	5

QUESTION N° 4

20
points

La macrocytose est liée au traitement par hydroxycarbamide (Hydrea®) et n'a pas de caractère pathologique	10
Aucun intérêt à mettre de l'acide folique (Spéciafoldine®)	5
On doit ajouter un antiagrégant plaquettaire	5

Retour au début

OBJECTIF PÉDAGOGIQUE

N° 316: Hémogramme: indications et interprétation.

DIFFICULTÉ

1/3

Cas Clinique N° 36

Mme L. âgée de 78 ans vous est adressée en consultation par son médecin traitant pour un œdème majeur de la jambe gauche en rapport avec une masse inguinale gauche. Elle arrive à votre consultation sur une chaise roulante, accompagnée de sa fille. Elle a de nombreux antécédents (HTA, DNID, apnée du sommeil, cancer du sein en 2004 par chirurgie et radiothérapie - la patiente avait refusé la chimiothérapie).

Questions

QUESTION N° 1

Quel va être votre bilan clinique à la consultation ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Votre examen clinique est en faveur d'une masse ganglionnaire d'au moins 4 centimètres. La patiente ayant 78 ans, étant assez réticente aux interventions médicales et difficilement déplaçable, quelle va être votre démarche diagnostique la plus rationnelle possible (chronologie des examens demandés) ? Expliquez.

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

La patiente va repartir de votre consultation car vous ne pouvez pas l'hospitaliser dans votre service, faute de place. La patiente en plus n'est pas très d'accord. Quelle première prescription faites-vous compte tenu de la situation clinique avant son départ ? Expliquez.

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Finalement, une microbiopsie a été réalisée au niveau de la masse ganglionnaire inguinale avec le résultat suivant: « localisation d'un lymphome de cellularité mixte avec un contingent minoritaire de grandes cellules. À confronter aux données clinicobiologiques ». Faites-vous confiance à ce compte rendu pour débiter un traitement ? Expliquez les données qui sont à attendre de l'analyse d'un ganglion dans le cadre des lymphomes.

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

La fille de votre patiente vous demande en aparté le diagnostic précis et d'éviter de prononcer le mot de cancer (« le cancer du sein l'avait déjà beaucoup éprouvé ») ? Que lui dites-vous ? Hormis l'aspect spécifique de la chimiothérapie et du bilan préthérapeutique, comment s'organise la prise en charge thérapeutique de la patiente ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

**20
points**

Analyse clinique de la jambe gauche: douleur, chaleur, signe de phlébite, aspect cutané, pouls périphériques

4

Palpation de la masse inguinale: taille, consistance, adhésion au plan profond

4

Examen locorégional: recherche d'anomalie clinique dans l'aire de drainage inguinale (bassin: organes génitaux, toucher rectal)

4

Examen général: recherche d'autre adénopathie périphérique, hépatomégalie, splénomégalie, examen ORL

4

À noter sur un schéma daté

2

Examen général: fièvre, signes généraux (amaigrissement, sueurs nocturnes), asthénie

2

QUESTION N° 2

**20
points**

La taille de l'adénopathie est de 4 cm, de nature compressive ce qui représente des critères de malignité. Il y a donc une indication d'emblée de biopsie de la masse ganglionnaire

7

(Il peut être nécessaire de s'assurer qu'il s'agit bien d'une masse ganglionnaire à l'aide d'une échographie)

On fera un bilan avant la biopsie avec NFP et un bilan de coagulation

1

Bilan à la fois d'extension et de recherche de la localisation primitive d'un cancer avec métastases ganglionnaires: scanner TAP

5

Bilan digestif à la recherche d'un cancer digestif (canal anal): endoscopie digestive

2

Bilan gynécologique à la recherche d'un cancer gynécologique (col, endomètre): examen gynécologique

1

Mammographie, échographie mammaire devant les antécédents de cancer du sein (traitement non optimal)

1

Peut être discuté un TEP scan pour mettre en évidence les fixations pathologiques et parfois s'orienter vers la localisation primitive

1

Le dosage des marqueurs tumoraux ne permet pas de diagnostic de certitude et ne

sont pas spécifiques. Pas de dosage en première intention 2

QUESTION N° 3

20
points

Prescription d'héparine de bas poids moléculaire en prévention d'une éventuelle phlébite de la jambe gauche 10

Patiente avec une impotence fonctionnelle importante 4

Masse compressive inguinale 3

Forte suspicion de cancer, facteur prothrombogène 3

QUESTION N° 4

20
points

Non, on ne peut pas débiter un traitement sur la foi de ce compte rendu par manque d'informations diagnostiques pour classer le lymphome selon la classification OMS 6

On attend:

- une description anatomopathologique: aspect diffus ou nodulaire de la prolifération lymphomateuse 4

- une description cytologique: grandes ou petites cellules 2

- des données immunohistochimiques: marqueurs de différenciation. CD20 marqueur de prolifération B. CD3, marqueurs de prolifération T. En cas de lymphome à petites cellules, au minimum CD10, CD5, CD23 4

- des données cytogénétiques comme la translocation t (14; 18) dans les lymphomes folliculaires 4

QUESTION N° 5

20
points

L'information doit être claire, loyale, adaptée à la situation de compréhension de la patiente et donner en premier lieu à celle-ci 10

Discussion du diagnostic et du traitement en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) 3

Prise en charge à 100% (ALD 30) 3

Consultation d'oncogériatrie pour une prise en charge globale de la patiente 4

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

N° 164: Lymphomes malins.

N° 291: Adénopathie superficielle.

DIFFICULTÉ

Cas Clinique N° 37

Mme Yvonne B. âgée de 84 ans consulte aux urgences à la demande de sa famille pour un purpura des membres inférieurs.

Une NFP a été réalisée: GR = 5,56 MM/mm³, BG = 2 000/mm³, Hb = 9,0 g/dL, VGM = 77 (80-100), TCMH = 25 (27-32), plaquettes = 24 000/mm³, formule: PNN = 495/mm³, éosinophiles = 18/mm³, basophiles = 15/mm³, monocytes = 180/mm³, lymphocytes = 1 492/mm³.

Questions

QUESTION N° 1

Quelle va être votre analyse clinique de cette situation ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Décrivez-les anomalies de l'hémogramme.

Quel examen est nécessaire pour faire avancer la démarche diagnostique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Celui-ci montre:

- la lignée mégacaryocytaire est peu représentée. Les éléments sont souvent de petite taille avec de nombreux mégacaryocytes au noyau rond et unique;
- la lignée granuleuse représente environ 18% à 20% des éléments. La dysgranulopoïèse est importante avec notamment une dégranulation intense des polynucléaires souvent associée à une hyposegmentation;
- 13% à 20% de lymphocytes matures;
- rares plasmocytes: 1%;
- monocytes: 2%;
- la lignée érythroblastique est très abondante avec des signes de dysérythropoïèse à tous les stades de la maturation;

- présence d'un contingent blastique estimé à 19% des éléments du frottis.

Quel est votre diagnostic, expliquez ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quels sont les éléments biologiques hématologiques importants à prendre en compte pour mieux caractériser cette hémopathie et évaluer son pronostic ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Ce diagnostic étant parfois difficile à poser, quels éléments cliniques et biologiques prenez-vous en compte pour éliminer d'autres diagnostics ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Quels autres éléments cliniques et biologiques allez-vous devoir prendre en compte avant la mise en place et pendant un éventuel traitement spécifique ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

**10
points**

On cherche à orienter le type de purpura, soit vasculaire, soit d'origine plaquettaire

2

Analyse du purpura: maculeux ou infiltré. Autres lésions cutanées (nécrose ?)

- localisation: membres inférieurs, généralisé

- autres saignements notamment muqueux

2

Signes de gravité (hémorragie méningée):

signes généraux, systémiques, syndrome tumoral

2

Fièvre

2

On recherche 2 situations d'urgence: origine infectieuse (*purpura fulminans*?)
et des signes hémorragiques graves

2

QUESTION N° 2**10 points**

Anémie microcytaire hypochrome

2

Thrombopénie

2

Leucopénie avec une neutropénie

2

Le tableau évoque plus une cause centrale: on demande un myélogramme

4

QUESTION N° 3**20
points**

Syndrome myélodysplasiques

10

Au niveau clinique et biologique: âge, pancytopenie sur la NFP

5

On retrouve une dysplasie des 3 lignées sur le myélogramme et des blastes médullaires à 19%: nous sommes donc dans le cadre d'une AREB2

5

QUESTION N° 4**20
points**Le nombre de cytopénie: Hb < 10 g/dL; PNN < 1 800/mm³; plaquettes < 100 000/mm³

5

% de blastes médullaires: < 5%; 5-10%; 11-19%

5

Caryotype de bon [normal, 5q-, -Y, del(20q)] ou mauvais pronostic [complexe (> ou = à 3 anomalies), anomalie du 7] ou de pronostic intermédiaire (autres anomalies)

5

Cela va permettre la définition du score pronostique international (IPSS) important pour la décision thérapeutique

5

QUESTION N° 5**20
points**

On se retrouve dans le cadre d'une dysmyélopoïèse, avec une insuffisance qualitative de la moelle osseuse

Autres causes possibles:

• interrogatoire: toxicité médicamenteuse

5

• carence vitaminique: B12, folates

5

• toxique: alcool (hépatopathie)

5

• infection virale: parvovirus B19, VIH

5

(Contexte d'inflammation chronique)

QUESTION N° 6**20
points**

Présence de comorbidités: consultation oncogériatrique

7

Consultation d'annonce: explication du projet thérapeutique

(il y a une indication d'agent hypométhylant dans ce contexte)

7

Notion de qualité de vie

Transfusion sanguine: globules rouges et plaquettes: définir en seuil transfusionnel pour les plaquettes	2
Groupage sanguin, RAI	
Dosage de la ferritine. Discuter une chélation du fer si ferritine > 1 000 ng/mL.	2
Discussion de facteurs de croissance (EPO). Dosage de l'érythropoïétine	2

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

N° 161: Dysmyélopoïèse.

N° 330: Purpuras chez l'enfant et chez l'adulte.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 38

Vous voyez en consultation d'hématologie M. B. âgé de 47 ans. Patient sans gros antécédents en dehors d'une chirurgie pour des varices du membre inférieur droit et tendance aux céphalées et présence de fissure anale. Il a présenté, lors d'un déplacement, un malaise vagal pour lequel le bilan avait permis de mettre en évidence des extrasystoles. Une NFP a été prescrite dans ce contexte.

Sur le plan clinique, l'état général est tout à fait satisfaisant.

La NFP montre:

- globules blancs: $0,90 \times 10^9/L$ (4,00-10,50);
- globules rouges: $3,16 \times 10^{12}/L$ (4,40-5,80);
- hémoglobine: 101 g/L (130,00-175,00);
- hématocrite: 28% (40-54);
- volume globulaire moyen: 89 fl (80-100);
- hémoglobine corpusc. moy.: 32,0 pg (28,0-32,0);
- concentration corp. moy. Hgb.: 360 g/L (320-360);
- plaquettes: $66 \times 10^9/L$ (150-400);
- polynucléaires neutrophiles: 26% (40,00-75,00), $0,2 \times 10^9/L$ (1,7-6,5);
- lymphocytes: 68% (20,00 - 40,00), $0,6 \times 10^9/L$ (1,1-4,0);
- monocytes: 1% (2,00 - 10,00), $0,1 \times 10^9/L$ (0,3-1,0).

Questions

QUESTION N° 1

Quelle est votre interprétation de l'hémogramme?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Que recherchez-vous à l'examen clinique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Que demandez-vous en urgence dans cette situation ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

On retient le diagnostic de leucémie aiguë promyélocytaire de type LAM3.

Quelles sont les spécificités biologiques et cliniques de cette LAM?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Dans le contexte, que demandez-vous rapidement comme examens complémentaires ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

20 points

Anémie normochrome normocytaire	5
Thrombopénie	5
Leucopénie	5
Lymphopénie	5

QUESTION N° 2

**20
points**

Signes de gravité en rapport avec:

• l'anémie qui reste modérée, le patient ayant un bon état général	5
• la thrombopénie, avec la recherche de signes hémorragiques, cutanéomuqueux	5
• la neutropénie profonde: recherche de signes infectieux cliniques, fièvre	5
• examen clinique complet avec notamment des adénopathies, une splénomégalie, une hépatomégalie, atteinte ORL, scrotum, peau	5

QUESTION N° 3

20 points

La pancytopenie est profonde: on réalise un myélogramme	20
---	----

QUESTION N° 4**20
points**

Sur le plan cytochimique: présence de myéloblastes et promyélocytes anormaux avec des fagots de corps d'Auer

4

Sur le plan cytochimique: la myéloperoxydase (MPO) est fortement exprimée

3

Expression en cytométrie de flux de marqueurs myéloïdes (CD33)

3

Cytogénétique en FISH montrant une t(15;17) fusion des gènes PML/RARA
(*Promyelocytic Leukemia/Retinoid Acid Receptor*)

3

Sur le plan clinique, se complique d'une CIVD

4

Leucémie sensible à un agent différenciant l'acide tout transrétinoïde (ATRA) qui permet la différenciation des blastes

3

QUESTION N° 5**20
points**

Bilan de coagulation: TP, TCA, fibrinogène, PDF, D-dimère, facteur V

4

Bilan transfusionnel: groupe sanguin, RAI

3

Bilan de lyse: ionogramme sanguin, urée, créatininémie, uricémie, phosphore, magnésium, calcium

3

Bilan hépatique: ASAT, ALAT, GGT, phosphatase alcaline, Bili C + T, LDH

3

Bilan sérologique: hépatite B, C, VIH, CMV

3

Bilan infectieux: CRP, radiographie pulmonaire,

recherches bactériologiques complètes si fièvre: hémoculture, ECBU

4

Retour au début

OBJECTIF PÉDAGOGIQUE

N° 162: Leucémies aiguës.

DIFFICULTÉ

1/3

Cas Clinique N° 39

Une fillette de 5 ans vous est adressée pour suspicion de leucémie aiguë devant l'apparition d'un syndrome tumoral patent associant une polyadénopathie diffuse, des douleurs osseuses intolérables prédominantes aux genoux et un syndrome hémorragique avec des pétéchies disséminées, une épistaxis et des hémorragies gingivales. Ces symptômes sont apparus en quelques jours. S'y associent une franche altération de l'état général avec fièvre à 39 °C. Il n'existe pas de syndrome méningé. Le médecin traitant a fait pratiquer une numération-formule sanguine qui montre une pancytopenie avec présence de blastes circulants.

Vous confirmez le diagnostic par un myélogramme qui montre une moelle osseuse riche, envahie à 100% par des blastes de type L2 selon la classification francoaméricano-britannique (FAB). Les colorations cytologiques et le typage immunologique confirment le diagnostic de leucémie aiguë lymphoblastique pré-B CALLA (CD10) positive. L'analyse caryotypique des blastes médullaires et sanguins montre l'existence d'une anomalie chromosomique de type Ph1 sur l'ensemble des mitoses analysées.

Questions

QUESTION N° 1

Quels sont les grands principes de la prise en charge symptomatique d'une leucémie aiguë au diagnostic ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quelles sont les grandes étapes du traitement spécifique de la LAL de l'enfant ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quel facteur pronostic péjoratif retrouvez-vous chez cette enfant? Un autre facteur pronostic, non évoqué dans l'énoncé, est décisif dans les LAL de l'enfant: quel est-il ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Vous décidez d'entreprendre une thérapeutique antalgique chez cette enfant. Quelles sont les grandes classes thérapeutiques disponibles (d'une manière générale) ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Quelle escalade thérapeutique à visée antalgique pouvez-vous proposer ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Les antalgiques majeurs possèdent un certain nombre d'effets indésirables: quels sontils ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

Comment surveillez-vous l'efficacité de votre traitement antalgique ?

Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1	20 points
Hospitalisation en urgence	1
Lutte contre la douleur*	1
Prévention/traitement des complications métaboliques*:	1
• syndrome de lyse tumorale (<i>mot clé</i>):	1
• hypocalcémie et hyperphosphorémie	1
• hyperuricémie	1
• hyperkaliémie	1
• acidose métabolique	1
• leucostase pulmonaire et cérébrale, priapisme chez le garçon	1
• insuffisance rénale aiguë oligoanurique	1
• coagulation intravasculaire disséminée	1
Ces complications métaboliques sont prévenues/contrôlées par:	
• l'hyperhydratation alcaline	1
• la rééquilibration hydroélectrolytique	1
• la diurèse forcée	1
• et par des mesures médicamenteuses adaptées (uricolytique, diurétiques, transfusion plaquettaire, etc.)	1

Prévention/traitement des complications infectieuses:	1
• antibiothérapie parentérale intraveineuse à large spectre:	1
- après prélèvements à visée microbiologique	1
- secondairement adaptée aux résultats des examens bactériologiques	1
• discuter un isolement en chambre « stérile »	
Soutien transfusionnel : culots globulaires et/ou concentrés plaquettaires d'aphérèse (phénotypés, déleucocytés, irradiés, viro-inactivés si disponibles)	1
* Oubli = 0 à la question.	

Intérêt démontré de l'isolement en chambre à flux laminaire: lutte contre l'aspergillus en contexte de neutropénie profonde et prolongée, notamment en cours de greffe de moelle. Dans le cas présent, il s'agit d'une neutropénie récente, le patient vient de ville et est, a priori, colonisé par des germes sensibles aux antibiotiques usuels. L'isolement en chambre « stérile » est donc discutable, tout comme une antibiothérapie trop ciblée. Se méfier cependant d'une surinfection nosocomiale (donc potentiellement à germe hospitalier résistant), par définition susceptible de survenir dans les 48 premières heures suivant l'hospitalisation. De ce fait, de strictes mesures d'hygiène (en chambre « normale », cela suffit largement) s'imposent (lavage des mains du personnel soignant +++ , seule mesure ayant véritablement démontré son efficacité).

QUESTION N° 2

**20
points**

Objectifs:

- mise en rémission 2
- puis consolidation 2
- afin d'obtenir une guérison complète et définitive 2
- prenant en compte le risque de séquelles irréversibles chez l'enfant

Moyens:

- polychimiothérapies séquentielles prolongées 2
- induction puis consolidation
- puis intensification, entretien ± réintensification
- molécules essentielles: corticoïdes, anthracyclines, épipodophylotoxines, méthotrexate, aracytine et antimétabolites type purinéthol, inhibiteurs des tyrosines kinases dans le cas des LAL phi+
- études protocolaires multicentriques nationales et internationales

Prévention de l'atteinte du sanctuaire **cérébro-méningé**: 4

- chimiothérapie intrarachidienne ± irradiation craniospinale selon le stade 2

Consentement éclairé des parents et/ou de l'enfant (selon l'âge de l'enfant) 2

Durée du traitement: 2 ans

Prise en charge globale: de la famille, de l'enfant, soutien scolaire et psychologique	1
Prise en charge à 100 %, allocation de maladie de longue durée (ALD 30)	1
Indication de transplantation médullaire :	
• en cas de rechute après obtention d'une deuxième rémission complète	1
• ou en première rémission complète, selon les équipes, s'il existe d'emblée au diagnostic des critères de mauvais pronostic (<i>sujet faisant l'objet de « chauds » débats dans la communauté médicale</i>)	1

L'hémo-oncologie, en particulier infantile, est en constante évolution. S'en tenir aux grands principes, ne pas se lancer tête baissée dans le détail des traitements. Connaître les grandes classes de molécules anticancéreuses et leurs effets secondaires.

QUESTION N° 3

**5
points**

Chromosome Philadelphie:	2
• translocation t(9,22)	
• responsable de la synthèse d'un transcrit de fusion bcr-abl	
• codant pour la synthèse d'une protéine chimérique de la famille des tyrosines kinases	
• évocateur d'une leucémie myéloïde chronique acutisée , de très mauvais pronostic	1
• parfois chez l'enfant LAL Ph1+ de novo, de tout aussi mauvais pronostic	
Facteur de risque péjoratif admis par toutes les équipes: corticorésistance au 8e jour de l'induction	2

En pratique chez l'enfant, il s'agit le plus souvent de LAL vraie à Ph1; l'intensité des traitements actuels « émousse » la valeur des critères pronostics retenus jusqu'à présent.

Autre facteur majeur, en cours d'évaluation: importance de la maladie résiduelle sous traitement puis après traitement. bcr = break-point cluster region, abl= oncogène Abelson, du nom de son « découvreur ».

QUESTION N° 4

**15
points**

Médicaments du palier I :	1
• paracétamol	1
• salicylés (<i>contre-indiqués dans les affections potentiellement hémorragiques</i>)	1
• tiémonium (Viscéralgine®)	

Médicaments du **palier II**: 1

- codéine (Codéfan[®]) 1
- nalbuphine (Nubain[®]) 1
- tramadol (Topalgic[®], Contramal[®])
- buprénorphine (Temgesic[®])

et les associations type codéine + paracétamol, tramadol + paracétamol, caféine + opium + paracétamol (Lamaline[®]), qui sont aussi utilisées dans la prise en charge de la douleur lorsque celle-ci résiste aux autres médicaments du palier II (synergie et potentialisation)

Le dextropropoxyphène pur (Antalvic[®]) et associé (paracétamol Di-Antalvic[®], salicylé Propofan[®]) a été retiré du marché.

Médicaments du **palier III** = morphiniques (antalgiques d'action centrale): 1

- morphine: 1
 - sulfate de morphine en forme à libération immédiate (Actiskenan[®], Oramorph[®]) ou prolongée (Skenan[®], Moscontin[®])
- autres morphiniques:
 - hydromorphone (Sophidone[®])
 - oxycodone (Oxycontin[®], Oxynorm[®]) 1
 - fentanyl (Durogesic[®]) 1

Médicaments utiles dans le traitement des douleurs neuropathiques: 1

- antiépileptiques: 1
 - gabapentine (Neurontin[®]), prégabaline (Lyrica[®])
 - le clonazépam (Rivotril[®]) n'a aucune efficacité démontrée dans les douleurs neuropathiques
- thymoanaleptiques: 1
 - amitriptyline (Laroxyl[®])
 - clomipramine (Anafranil[®])

Coantalgiques:

- corticoïdes (indiqués lorsque compression nerveuse ou signes d'HTIC): 1
 - prednisone (Cortancyl[®]), prednisolone (Solupred[®]), dexaméthasone
- anti-inflammatoires non stéroïdiens (considérés comme des coantalgiques et à éviter si syndrome hémorragique) 1

Et les techniques non médicamenteuses pouvant aider à la prise en charge de la douleur (relaxation, distraction, hypnoalgésie, etc.), en particulier chez l'enfant...

Détermination individuelle de la classe thérapeutique et de la dose en fonction de l'évaluation de la douleur (auto ou hétéroévaluation selon l'âge) et du poids	2
Réévaluation régulière par auto ou hétéroévaluation afin d'adapter les prescriptions	1
Procéder par paliers	1
Préférer la voie orale quand elle est possible	1
Prescrire les antalgiques en systématique et non « à la demande »	1
Prévention systématique des effets secondaires *	3
Penser aux techniques non médicamenteuses	1
Chez cette enfant: l'hyperhydratation puis le traitement spécifique (chimiothérapie) participeront pour beaucoup à la sédation de la douleur (<i>mais ne doivent pas se substituer au traitement antalgique spécifique !</i>)	

* Oubli = 0 à la question.

QUESTION N° 6

**10
points**

Troubles dysphoriques	1
Sédation, confusion mentale	1
Vertiges	1
Hypertension intracrânienne	1
Nausées, vomissements	1
Constipation	1
Rétention aiguë d'urine (globe vésical)	1
Dépression respiratoire	1
Troubles de l'accommodation visuelle (myosis)	1
Prurit	1

Syndrome de sevrage: sueur, bâillements, larmoiement, rhinorrhée, agitation, sensation de froid, mydriase, myalgies, douleurs osseuses, tachycardie, HTA, diarrhée

Surdosage: dépression respiratoire, myosis extrême, hypotension, hypothermie, coma profond

*Vos polycopiés parlent très certainement de dépendance physique et psychique induite par les morphiniques: ceci est un contresens chez le patient algique! À l'évidence, le malade restera dépendant des morphiniques, physiquement et psychiquement, tant qu'il aura mal ! Seuls les « shoots » (donc l'erreur de prescription !) entraînent la sensation de « bien-être » chère aux toxicomanes, source de la dépendance... Il existe peu de risque de dépendance psychique si vous prescrivez la morphine en administration **continue, à doses adaptées, chez un patient douloureux.***

QUESTION N° 7

points

Évaluation de la douleur:

4

- examen répété 2
- chez l'enfant:
 - après 6 ans: autoévaluation (échelle visuelle analogique - EVA - ou échelle numérique) 2
 - avant 6 ans: hétéroévaluation (observation du comportement) 2
- rechercher des signes directs de douleur: position antalgique au repos,
- évitement de certains gestes (boiterie, esquive), localisation de la douleur par l'enfant, tonalité de la plainte douloureuse
- rechercher la répercussion globale de la douleur: désintérêt pour le monde
- extérieur, absence d'expressivité du visage, lenteur et rareté des mouvements, passivité lors des soins pénibles, hostilité

Dépistage, prévention et traitement des **effets secondaires**:

2

- surveillance des constantes vitales (dont respiratoires) 2
- prescription de laxatif, antiémétique, antiprurigineux 2
- surveillance d'un éventuel globe urinaire
- recherche de signes d'imprégnation (troubles de conscience, myosis, constipation, nausées...) 2
- antidote(s) (naloxone) et matériel de réanimation cardiorespiratoire prêts à proximité 2

[Retour au début](#)

OBJECTIF PÉDAGOGIQUE

N° 144: Cancer de l'enfant: particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 40

Un homme de 28 ans, sans antécédent, marié sans enfant, consulte aux urgences pour un syndrome hémorragique diffus et une polyadénopathie.

À l'examen clinique, on note l'absence de syndrome anémique et de syndrome infectieux, la présence d'ecchymoses et d'hématomes cutanés spontanés, d'un purpura pétéchiail diffus, d'hémorragies gingivales et d'un syndrome tumoral, avec adénopathies bilatérales cervicales et axillaires, variant de 0,5 à 2 cm, non douloureuses, une fièvre à 38 °C et une splénomégalie palpable.

Sur le plan biologique, on retrouve:

- globules blancs: $120 \times 10^9/L$;
- globules rouges: $4 \times 10^{12}/L$;
- CCMH: 32 g/dL;
- hémoglobine: 119 g/L;
- VGM: 90 fl;
- plaquettes: $15 \times 10^9/L$;
- réticulocytes: $35 \times 10^9/L$;
- PNN: 1%;
- PNB: 2%;
- PNE: 0%;
- lymphocytes: 2%;
- monocytes: 1%;
- 94% de cellules immatures.

Au bilan de coagulation, le TP est à 46%, avec un TCA à 45 secondes, un fibrinogène à 0,7 g/L, un facteur V à 30%, des PDF à 900 µg/L.

L'ionogramme sanguin est normal, avec une bonne fonction rénale.

Questions

QUESTION N° 1

Citez les anomalies biologiques que vous constatez.

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quelles sont vos hypothèses diagnostiques ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quel examen complémentaire à visée étiologique demandez-vous, malgré les troubles de la coagulation ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quels autres examens complémentaires demandez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Le myélogramme met en évidence une moelle de richesse augmentée, massivement infiltrée par des blastes contenant souvent de nombreux éléments filiformes, montrés sur la *figure 1* (flèches) (*voir cette figure en couleur au verso de la couverture*). Quel est votre diagnostic ?

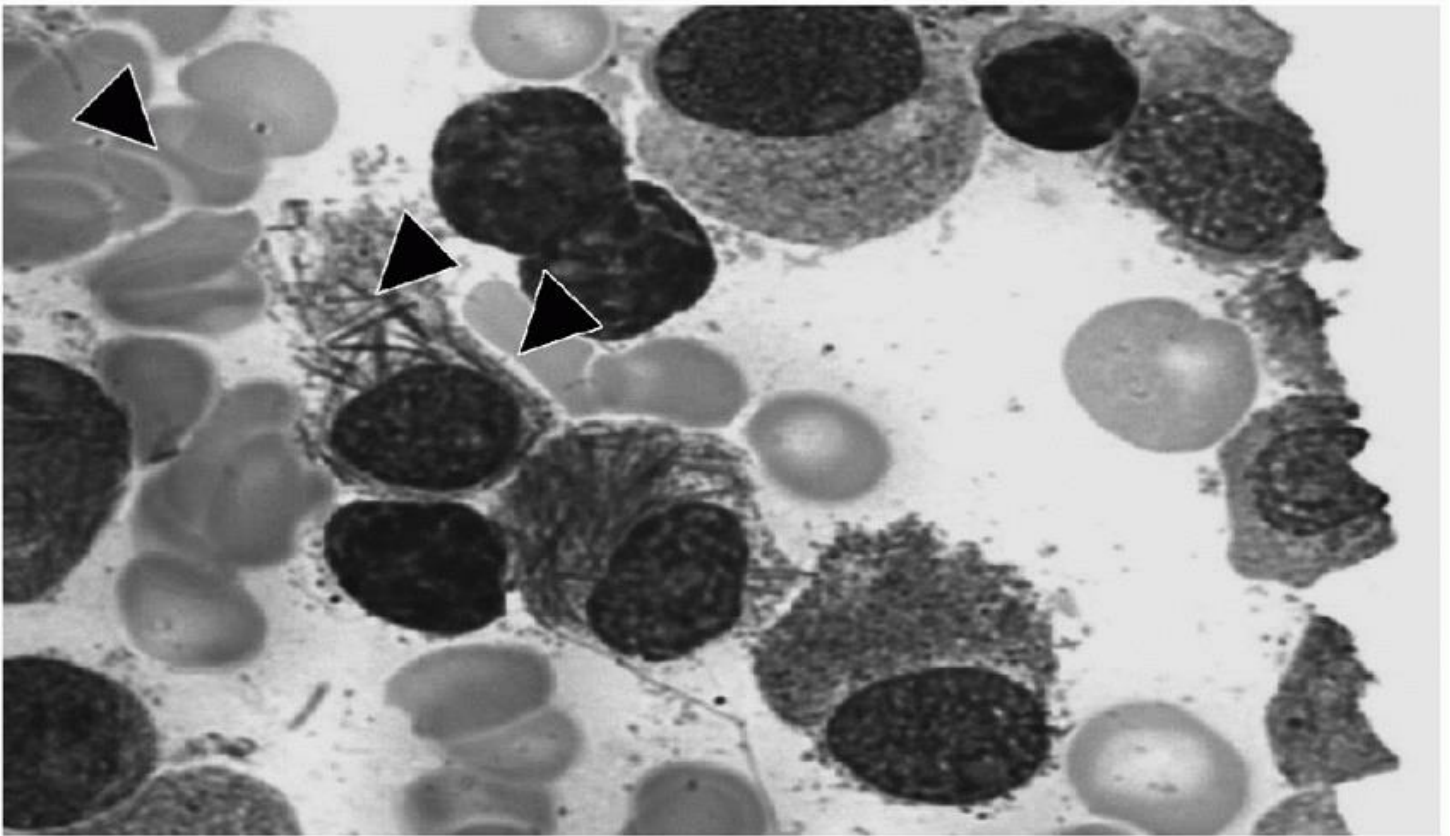


Figure 1

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Quelle est votre prise en charge thérapeutique ? Y a-t-il une urgence de prise en charge ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

Quelle complication métabolique risque-t-on en début de traitement ?

Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1

18
points

Hyperleucocytose ($4,5-11 \times 10^9/L$)

3

Anémie normocytaire normochrome arégénérative (13,5-18 g/dL)

3

Thrombopénie ($150-400 \times 10^9/L$)

3

Agranulocytose (<i>neutropénie accepté</i>)	3
Présence de cellules anormales	3

CIVD (consommation des facteurs de la coagulation avec allongement du TCA, allongement de l'INR, diminution du fibrinogène et abaissement du taux de facteur V, augmentation du taux des produits de dégradation de la fibrine)	3
---	---

QUESTION N° 2 **10 points**

Leucémie aiguë lymphoïde	5
--------------------------	---

Leucémie aiguë myéloïde	5
-------------------------	---

QUESTION N° 3 **10 points**

Myélogramme (ou ponction médullaire) à la recherche d'une leucémie aiguë	10
--	----

QUESTION N° 4 **25 points**

Immunophénotypage sanguin et/ou médullaire (caractériser les cellules blastiques)	3
---	---

Caryotype sanguin et/ou médullaire (rechercher les facteurs pronostiques)	3
---	---

Biologie moléculaire sanguine et/ou médullaire (rechercher les facteurs pronostiques)	3
---	---

Groupage sanguin ABO Rhésus (2 déterminations) (pour transfusions)	3
--	---

ACI (RAI ou agglutinines irrégulières acceptés) (pour transfusions)	1
---	---

ECG (avant de débuter la chimiothérapie - anthracyclines -)	1
---	---

Échographie cardiaque (avant de débuter la chimiothérapie - anthracyclines -)	1
---	---

Radiographie thoracique face et profil (avant de débuter la chimiothérapie et pour exclure une infection)	3
---	---

Hémocultures (rechercher une porte d'entrée infectieuse)	3
--	---

ECBU (rechercher une porte d'entrée infectieuse)	1
--	---

Cryoconservation de sperme (pour préserver la fonction de reproduction)	3
---	---

QUESTION N° 5 **10 points**

Leucémie aiguë myéloïde (moelle infiltrée par de nombreux blastes contenant des bâtonnets d'Auer)	10
---	----

QUESTION N° 6 **20 points**

Hospitalisation urgente en hématologie dans une chambre stérile	4
---	---

Transfusion de concentré plaquettaire d'aphérèse	3
--	---

Transfusion de plasma frais congelé	3
-------------------------------------	---

Hyperhydratation + hyperdiurèse	3
---------------------------------	---

QUESTION N° 7

7 points

Syndrome de lyse:

- hyperuricémie 3
- hyperphosphorémie 1
- hyperkaliémie 1
- hypocalcémie 0,5
- élévation de la créatininémie 1
- acidose 0,5

Retour au début

RÉFÉRENCE

Varet B et al. Livre de l'interne en hématologie. Paris: Flammarion Médecine-Sciences, 2007.

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 162: Leucémies aiguës.

Objectifs secondaires:

N° 178: Transfusion sanguine et produits dérivés du sang: indications, complications.
Hémovigilance.

N° 316: Hémogramme: indications et interprétation.

N° 330: Purpuras chez l'enfant et chez l'adulte.

N° 335: Thrombopénie.

N° 339: Troubles de l'hémostase et de la coagulation.

DIFFICULTÉ

Cas Clinique N° 41

Un homme de 30 ans, sans antécédents particuliers, sans enfant, vous est adressé en consultation devant l'apparition d'une adénopathie isolée axillaire droite depuis 3 semaines. Il n'existe pas d'altération de l'état général, pas de fièvre et pas de sueurs nocturnes.

L'examen clinique ne retrouve pas d'autres adénopathies au niveau des autres sites. Il n'y a pas d'hépatosplénomégalie. Il est effectivement apyrétique.

Sur le plan paraclinique, il vous présente l'hémogramme suivant:

- globules blancs: $15 \times 10^9/L$;
- neutrophiles: 75%;
- éosinophiles: 1%;
- basophiles: 1%;
- lymphocytes: 15%;
- monocytes: 1%;
- globules rouges: $4,55 \times 10^{12}/L$;
- hémoglobine: 135 g/L;
- VGM: 92 fl;
- plaquettes: $450 \times 10^9/L$.

Il existe par ailleurs une VS à 80mmà la première heure, un fibrinogène à 4,8 g/L et une CRP à 80 mg/L. L'électrophorèse des protéines sanguines met en évidence une élévation modérée des alpha-2-globulines.

Questions

QUESTION N° 1

Quelles anomalies retrouvez-vous à la NFS?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Que recherchez-vous plus particulièrement lors de votre interrogatoire et de votre examen clinique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quelles sont vos hypothèses diagnostiques ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quel(s) autre(s) examen(s) de première ligne demandez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Il peut s'agir d'une pathologie hématologique. Laquelle ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Les examens complémentaires de première ligne ne vous orientent pas sur le plan diagnostique. Quel examen complémentaire diagnostique de certitude demandez-vous ? Quel est le nom des cellules caractéristiques de la maladie ganglionnaire maligne la plus probable de ce patient, visibles sur cet examen complémentaire de certitude (*fig. 1 , voir cette figure en couleur au verso de la couverture*) et indiquées par les flèches vertes ? Quel examen radiologique faisant partie du bilan d'extension demandez-vous ? Le bilan radiologique est négatif. Quel est le stade de cette maladie selon la classification internationalement utilisée ? Quelle précaution préthérapeutique prenez-vous chez ce patient de 30 ans sans enfant ?

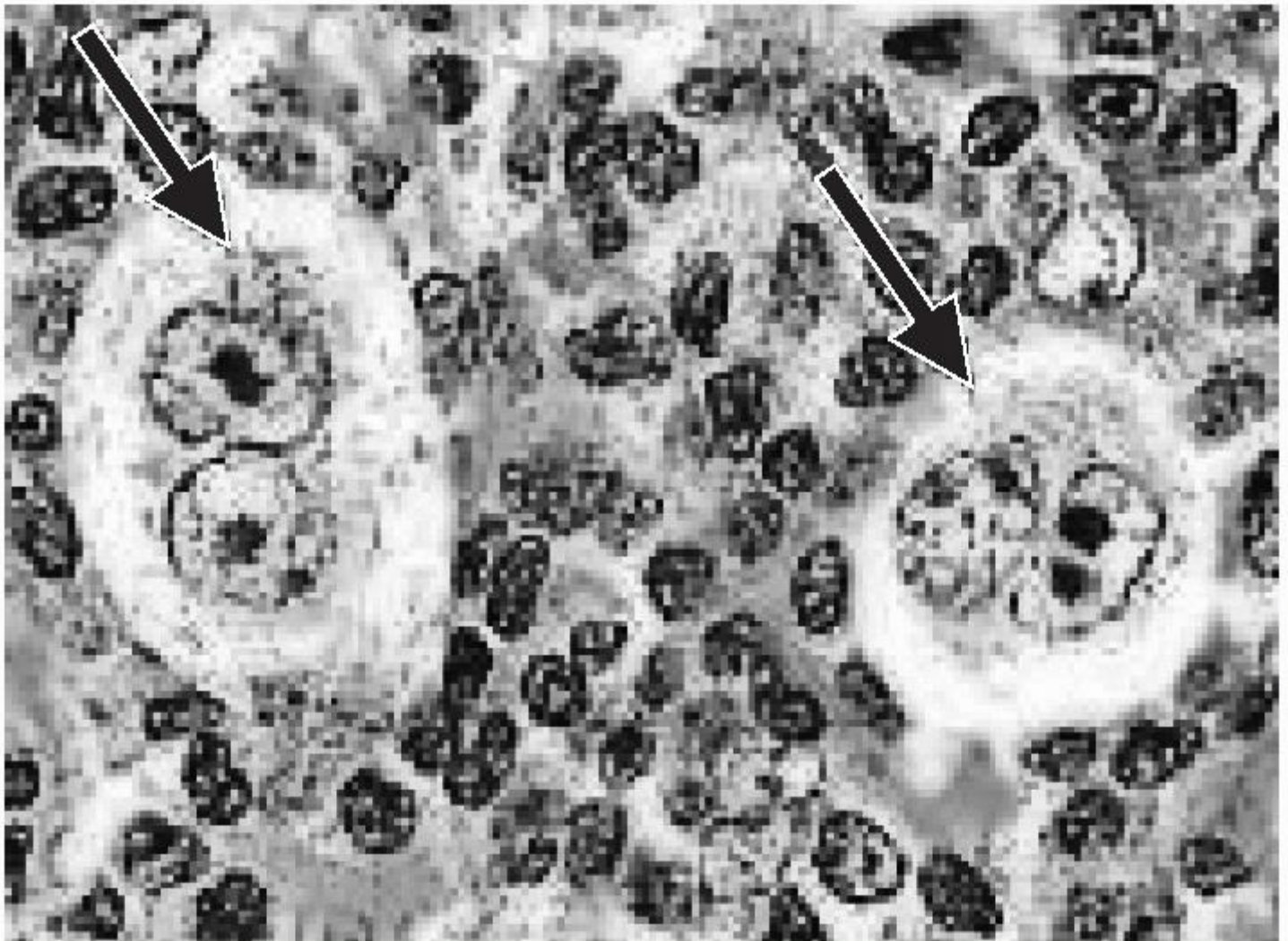


Figure 1
Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

15 points

Hyperleucocytose ($4,5-11 \times 10^9/L$)

5

Polynucléose neutrophile ($1,8-7 \times 10^9/L$)

5

Thrombocytose (*hyperplaquettose accepté*) ($150-400 \times 10^9/L$)

5

QUESTION N° 2

15 points

Recherche d'une cause infectieuse générale (VIH, hépatite)

5

Recherche d'une cause locale (abcès, lésion cutanée)

5

Recherche d'un processus tumoral satellite (cancer mammaire, cancer de la peau)

5

QUESTION N° 3

23 points

Adénopathie réactionnelle infectieuse	5
Maladie de système (<i>connectivite accepté</i>)	4
Métastase de cancer	4
Lymphome de Hodgkin	5
Lymphome malin non hodgkinien	5

QUESTION N° 4 **10 points**

Sérologie CMV	1
Sérologie EBV	1
Sérologies VIH-1 et 2	1
Sérologies des hépatites B et C	1
Sérologie de la toxoplasmose	1
Sérologie de la maladie des griffes du chat	1
Cytoponction du ganglion	4

QUESTION N° 5 **12 points**

Lymphome de Hodgkin sur base de la présentation clinique et du diagnostic anatomopathologique (présence de cellules de Reed-Sternberg) **12**

QUESTION N° 6 **25 points**

Biopsie ganglionnaire	5
Cellules de Reed-Sternberg	5
Scanner sous et sus-diaphragmatique	5
Stade IAb	5
Cryoconservation de sperme	5

Retour au début

RÉFÉRENCE

Varet B et al. Livre de l'interne en hématologie. Paris: Flammarion Médecine-Sciences, 2007.

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 164: Lymphomes malins.

Objectifs secondaires:

N° 112: Réaction inflammatoire: aspects biologiques et cliniques. Conduite à tenir.

N° 291: Adénopathie superficielle.

N° 316: Hémogramme: indications et interprétation.

DIFFICULTÉ

3/3

Cas Clinique N° 42

Un patient de 55 ans vous est adressé en consultation d'hématologie par son médecin traitant pour une érythrose faciale associée à une élévation des globules rouges à la numération-formule sanguine.

À l'interrogatoire, vous retenez: un tabagisme à 20 paquets-année, une consommation d'alcool exagérée ancienne, une HTA traitée depuis 3 ans par diurétiques, des acouphènes d'apparition récente, des douleurs des extrémités des doigts avec sensations de picotements et rougeurs.

À l'examen clinique, vous notez une TA à 180/100 mmHg, un pouls à 100 battements/min régulier, une surcharge pondérale (100 kg pour 1,75 m), une érythrose faciale, tronculaire, palmaire et des varicosités du nez, une absence de dyspnée ou de cyanose, une auscultation pulmonaire normale, une érythrose des doigts des mains et des pieds, l'absence de tuméfaction, d'adénopathies, un débord splénique indolore de 5 cm sur la ligne médioclaviculaire gauche, des lésions de grattage au niveau des mains.

À la numération, vous notez:

- globules rouges: $6,55 \times 10^{12}/L$;
- hémoglobine: 190 g/L;
- VGM: 85 fl;
- hématocrite: 58%;
- CHM et CCHM normaux;
- plaquettes: $650 \times 10^9/L$;
- globules blancs: $15 \times 10^9/L$;
- neutrophiles: 75%;
- éosinophiles: 1%;
- basophiles: 1%;
- lymphocytes: 15%;
- monocytes: 1 %.

Questions

QUESTION N° 1

Quelles anomalies retrouvez-vous à l'hémogramme?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Vous vous apercevez qu'il manque à la formule sanguine 7% de cellules. Vous faites relire la lame de sang. On vous répond qu'il y a effectivement, en plus, 5% de myélocytes et 2% de métamyélocytes. Comment s'appelle cette anomalie ? (*fig. 1 , voir cette figure en couleur au verso de la couverture*)

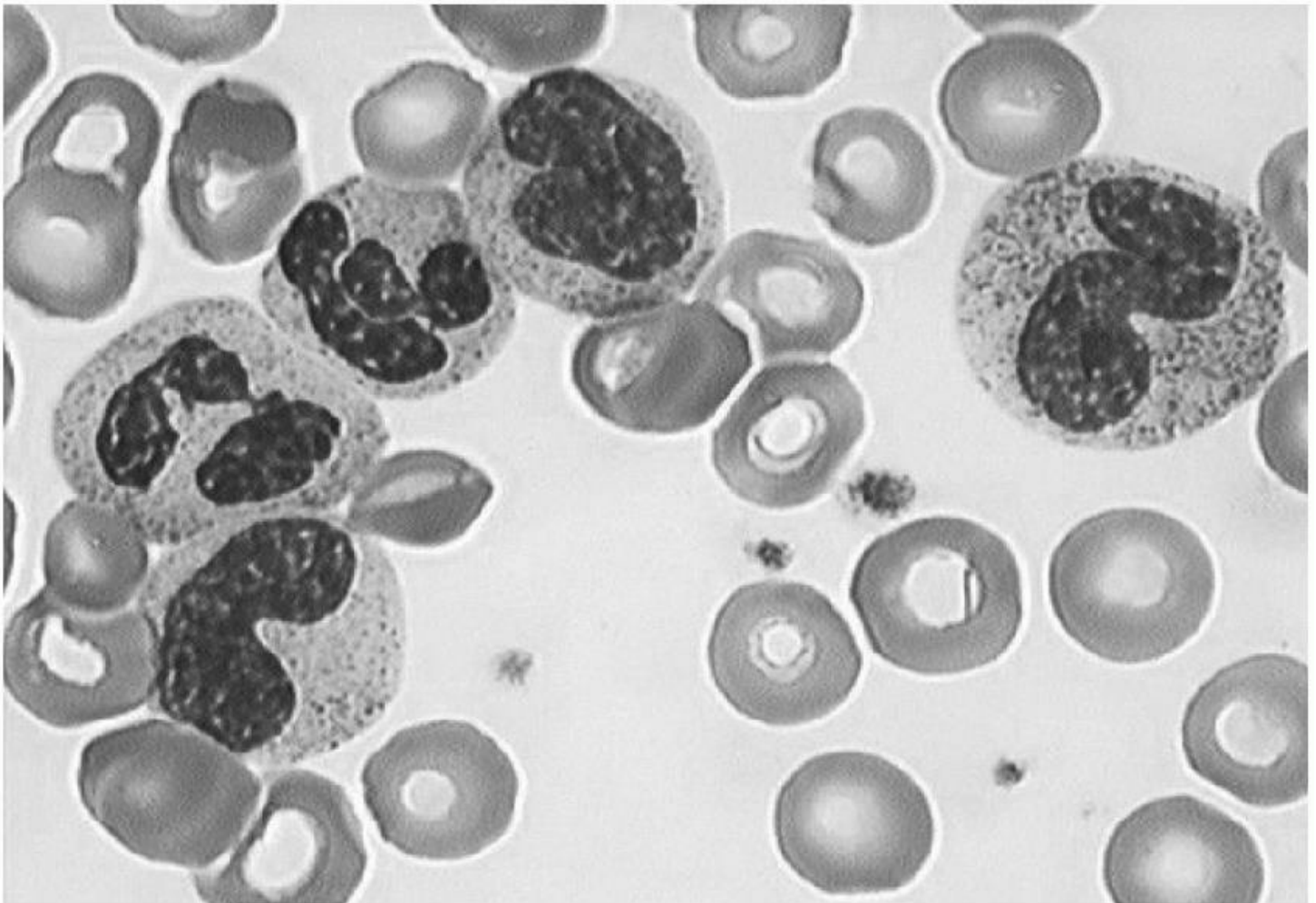


Figure 1

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quel examen demandez-vous pour affirmer qu'il existe une polyglobulie vraie ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

La polyglobulie vraie est confirmée. Relevez les points anamnestiques, cliniques et paracliniques de l'énoncé qui vous orientent vers une polyglobulie primitive ou maladie de Vaquez.

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Outre l'examen qui vous a permis d'affirmer la nature vraie de la polyglobulie, citez les examens complémentaires qui vont vous permettre un diagnostic positif de polyglobulie primitive (et non pas les examens qui éliminent un diagnostic différentiel).

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

L'ensemble du tableau vous confirme que ce patient est bien porteur d'une maladie de Vaquez. Citez les 2 catégories d'outils thérapeutiques dont vous disposez. Quels sont les 2 risques évolutifs hématologiques à long terme de cette maladie ?

Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1

12 points

Hyperleucocytose (taux de GB $> 11 \times 10^9/L$)	3
Polynucléose neutrophile (taux de neutro $> 7 \times 10^9/L$)	3
Thrombocytose (taux de plaq. $> 400 \times 10^9/L$)	3
Polyglobulie (taux de GR $> 5,9 \times 10^{12}/L$)	3

QUESTION N° 2 **8 points**

Myélémie 8

QUESTION N° 3

**15
points**

Volume sanguin isotopique (une polyglobulie vraie correspond à une augmentation de la masse globulaire totale au-dessus de 36 mL/kg chez l'homme et de 32 mL/kg chez la femme) 15

QUESTION N° 4 **20 points**

Sexe masculin	5
Âge	5
Prurit à l'eau	5
Splénomégalie	5

QUESTION N° 5

**25
points**

Biopsie ostéomédullaire (à la recherche de fibrose médullaire secondaire)	5
Mutation V617F de JAK 2 (<i>mutation JAK 2 accepté</i>)	5
Culture de progéniteurs érythroïdes (<i>ECC: Endogenous Clonal Colonyformation</i> accepté)	5
Dosage plasmatique d'érythropoïétine *	5
Caryotype médullaire	5

* *Dans la maladie de Vaquez, le taux d'érythropoïétine est abaissé.*

QUESTION N° 6

20 points

Outils thérapeutiques:

- saignées 5
- chimiothérapie orale (*hydroxyurée/piprobroman/busulfan acceptés*) 5

Risques évolutifs:

- leucémie aiguë (myéloïde) (*LA, LAM, acceptés*) 5
- myélofibrose (secondaire) 5

Retour au début

RÉFÉRENCES

Varet B et al. Livre de l'interne en hématologie. Paris: Flammarion Médecine-Sciences, 2007.
James C, Ugo V, Le Couédic JP, Staerk J, Delhommeau F, Lacout C et al. A unique clonal JAK2 mutation leading to constitutive signaling causes polycythemia vera. Nature 2005; 434: 1144-8.

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 165: Maladie de Vaquez.

Objectifs secondaires:

N° 316: Hémogramme: indications et interprétation.

N° 332: Splénomégalie.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 43

Un jeune homme de 25 ans arrive à l'hôpital adressé en urgence par son médecin traitant devant l'existence d'un syndrome fébrile avec angine, fièvre à 38,5 °C et asthénie intense, sans autre anomalie clinique, mais avec, à la numération-formule sanguine, une neutropénie profonde. Effectivement, l'hémogramme met en évidence:

- globules rouges: $4,5 \times 10^{12}/L$;
- hémoglobine: 136 g/L;
- VGM: 95 fl;
- CHM et CCHM normaux;
- plaquettes: $350 \times 10^9/L$;
- globules blancs: $5 \times 10^9/L$;
- neutrophiles: 8%;
- éosinophiles: 4%;
- basophiles: 4%;
- lymphocytes: 74%;
- monocytes: 10%.

Questions

QUESTION N° 1

Est-ce que pour vous l'hospitalisation est justifiée ? Pour quelle raison ? Pour quel traitement ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quel paramètre biologique important vous manque-t-il au niveau de la numération-formule sanguine ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quelle est votre conduite à tenir immédiate, sur le plan clinique et sur le plan biologique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quelle est la première hypothèse étiologique ? Pouvez-vous la confirmer par un examen biologique ? Citez les principaux agents responsables possibles.

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Quels sont les deux mécanismes physiopathologiques évoqués ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Quelles sont les autres hypothèses étiologiques ? Précisez, respectivement, les autres examens complémentaires qui permettent de les infirmer dans le cas présent.

Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1

15 points

Oui:

5

• agranulocytose fébrile: urgence thérapeutique

5

• antibiothérapie intraveineuse (piperacilline-tazobactam, ceftazidime...)

5

QUESTION N° 2 5 points

Réticulocytes

5

QUESTION N° 3

**25
points**

(Recherche: porte d'entrée infectieuse, et préciser l'étiologie de l'agranulocytose)

Sur le plan clinique:

• hospitalisation dans un secteur spécialisé (hématologie)

3

• mesures d'isolement septique	3
• interrogatoire très soigneux à la recherche d'une prise médicamenteuse	3
• recherche d'adénopathies, d'une splénomégalie, d'un syndrome hémorragique cutané ou muqueux, et de signes infectieux	3
Sur le plan biologique:	
• hémocultures	3
• ECBU	2
• sérologies virales	2
• radiographie thoracique face et profil	3
• myélogramme (prouver l'agranulocytose et exclure les autres causes dont les hémopathies malignes)	3

QUESTION N° 4

21 points

Agranulocytose aiguë médicamenteuse

10

Non

3

Principaux agents responsables:

• sulfamides (hypoglycémiants, anti-infectieux)	1
• carbamazépine	1
• AINS	1
• bêtalactamines	1
• sels d'or	1
• rifampicine/isoniazide	1
• phénicolés	1
• quinidiniques	1

QUESTION N° 5

**4
points**

Mécanisme immuno-allergique

2

Mécanisme toxique

2

Toxique: formation de complexes entre le médicament et les anticorps antimédicament qui se déposent sur les neutrophiles et provoquent leur destruction.

Immuno-allergique: destruction des neutrophiles circulants revêtus d'anticorps souvent associée à une séquestration splénique avec complexes immuns.

QUESTION N° 6

**30
points**

Autres hypothèses étiologiques:

• leucémie aiguë	5
• neutropénies chroniques (Felty, cyclique, auto-immune)	5

• agranulocytoses d'origine infectieuse	5
Examens complémentaires:	
• myélogramme	5
• recherche d'autoanticorps anti-DNA natif (<i>anti-noyaux accepté</i>)	3
• recherche d'autoanticorps anticytoplasme des PNN(<i>ANCA accepté</i>)	2
• sérologies (CMV, EBV, parvovirus B19, VIH-1 et 2, HHV-6, HBV, HCV, VZV, brucellose, typhoïde)	4
• recherche de BK dans les expectorations, les urines	1

Retour au début

RÉFÉRENCE

Varet B et al. Livre de l'interne en hématologie. Paris: Flammarion Médecine-Sciences, 2007.

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 143: Agranulocytose médicamenteuse: conduite à tenir.

Objectifs secondaires:

N° 81: Fièvre aiguë chez un malade immunodéprimé.

N° 316: Hémogramme: indications et interprétation.

DIFFICULTÉ

Cas Clinique N° 44

Mademoiselle A., âgée de 28 ans, se plaint d'une dyspnée. À l'examen clinique, elle est tachycarde et présente une fébricule à 38 °C. Vous notez un œdème au niveau de la jambe gauche et vous suspectez une thrombose veineuse profonde compliquée d'embolie pulmonaire. À l'interrogatoire, on ne retrouve aucun facteur de risque transitoire, en particulier pas de chirurgie récente, pas d'immobilisation, pas de voyage récent, pas de grossesse, pas d'alitement. Elle n'a aucun traitement habituel sauf une contraception orale (éthinyloestradiol-Diane 35®) qu'elle prend depuis 10 ans.

Questions

QUESTION N° 1

Quels sont les examens paracliniques que vous demandez pour confirmer ce diagnostic ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quelle est la place des D-dimères dans votre prise en charge ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quelle est la conduite thérapeutique à tenir ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quelles sont les contre-indications du traitement par antivitamine K (AVK) ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Expliquez le principe d'un relais héparine-AVK.

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

4 mois plus tard, vous êtes appelé par les urgences car elle est hospitalisée pour syndrome

méningé et confusion. Depuis 2 semaines, elle n'était pas bien et était traitée pour une pharyngite par érythromycine. Quel diagnostic évoquez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

Le scanner sans injection réalisé en urgence confirme votre diagnostic. Quelle est la conduite à tenir thérapeutique en urgence ? Quel bilan biologique prescrivez-vous pour évaluer l'efficacité de votre traitement et combien de temps après l'administration du traitement ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

15 points

Écho-doppler veineux des membres inférieurs

5

à la recherche d'une incompressibilité veineuse et visualisation du thrombus

Angioscanner

5

afin de visualiser l'embol

Ou scintigraphie pulmonaire de perfusion/ventilation

5

à la recherche d'une lacune scintigraphique perfusionnelle

QUESTION N° 2

5 points

On n'a pas besoin des D-dimères car il existe une haute probabilité clinique de TVP/EP

5

La probabilité clinique de thrombose veineuse profonde et d'embolie pulmonaire est calculée selon le score clinique de Wells qui tient compte de facteurs favorisant, des signes cliniques principaux de thrombose veineuse profonde qui sont la douleur et l'œdème ainsi que la présence ou l'absence de diagnostic alternatif.

QUESTION N° 3

20 points

Hospitalisation en urgence

1

Repos au lit: mise en place d'une voie veineuse périphérique, oxygénothérapie, scope

1

Traitement anticoagulant par **héparine à dose curative**, par exemple Enoxaparine 100 U anti-Xa/kg/12 h

10

Début précoce des AVK

4

Bas de contention

2

Arrêt de la contraception orale	2
QUESTION N° 4	20 points
Grossesse aux 1^{er} et 3^e trimestres, allaitement	2
AVC hémorragique	2
AVC ischémique récent	2
Endocardite, péricardite	2
Lésion hémorragique active: varices œsophagiennes, ulcère gastroduodéal, diverticulose colique, hernie hiatale, etc	2
Chirurgie récente	2
Insuffisance hépatique sévère	2
Insuffisance rénale sévère	2
Troubles psychiatriques sévères, démence	2
Association de certains médicaments : miconazole, AINS, antiagrégants plaquettaires	2
QUESTION N° 5	10 points
Début précoce du traitement AVK dès J0 ou J1 de l'héparinothérapie, avec surveillance quotidienne du TCA (ou activité anti-Xa) et INR. Arrêt de l'héparine dès l'obtention de 2 INR successifs dans la fourchette thérapeutique (INR: 2-3)	10
QUESTION N° 6	10 points
Hémorragie intracrânienne par surdosage d'AVK , expliqué par la prise d'érythromycine potentialisant l'action anticoagulante	10
QUESTION N° 7	20 points
Hospitalisation en urgence	2
Repos au lit, mise en place d'une voie veineuse périphérique, oxygénothérapie, scope, surveillance pouls, pression artérielle	1
Arrêt du traitement AVK	5
PPSB complexe prothrombique par voie IV	5
Associé à la vitamine K par voie IV	5
Surveillance par TP, INR 30 minutes après l'administration de complexe prothrombique humain (PPSB)	2

Retour au début

RÉFÉRENCE

Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (Afssaps) (janvier 2004):
Recommandations. Les médicaments antivitamine K.

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 135: Thrombose veineuse profonde et embolie pulmonaire.

Objectifs secondaires:

N° 175: Prescription et surveillance d'un traitement antithrombotique.

N° 182: Accidents des anticoagulants.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 45

Louis, âgé de 16 ans, doit être opéré pour l'extraction de 4 dents de sagesse. Il n'a aucun antécédent médical ou chirurgical notable. Il est très sportif et fait partie de l'équipe de basket de son lycée. Le bilan préopératoire systématique réalisé il y a une semaine montre: groupage A1 Rh -, GB = $4\,700/\text{mm}^3$, Hb = 15 g/dL, plaquettes = 438 G/L, TCA = 28 s, TP = 48 %, fibrinogène = 3 g/L.

Questions

QUESTION N° 1

Quels sont les facteurs de coagulation dont le déficit peut expliquer ces résultats ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

À l'interrogatoire, il n'y a aucun signe hémorragique notable. L'examen clinique est normal à part une légère surcharge pondérale. La maman se plaint que son fils soit un adepte de restauration rapide et qu'il ne mange quasi rien à la maison. Vous apprenez que depuis 3 semaines il a une otite, qui a nécessité une antibiothérapie pendant 10 jours. Les résultats d'un premier bilan complémentaire réalisé en ville montrent: FVIII = 80%, FIX = 39%, FXI = 77%, vWF = 106 %, FV = 89%, FII = 53%, FVII = 18% et FX = 37%. Quel est votre diagnostic chez Louis ? Argumentez.

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quel est le rôle de la vitamine K dans la physiologie de la coagulation ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quelle est la conduite thérapeutique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Un mois plus tard, vous revoyez Louis en consultation pour contrôle. Les résultats de votre bilan montrent une normalisation de tous les paramètres, sauf le TP à 62% et le FVII qui reste à 40%. Quels sont vos conseils pour la chirurgie prévue ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

**20
points**

La diminution du TP à 48% peut être expliquée par un éventuel déficit des facteurs de la voie extrinsèque et/ou de la voie commune de la coagulation, c'est-à-dire:

- les facteurs FII 5
- FV 5
- FVII 5
- FX 5

QUESTION N° 2

**20
points**

Déficit en **facteurs vitamine K-dépendants** par carence en vitamine K:

- déficit en facteurs II, VII, X et IX, avec un taux normal des autres facteurs dépendant du TP (FV) 6
- déséquilibre alimentaire: régime pauvre en légumes et fruits 2
- antibiothérapie pouvant altérer la flore intestinale et ainsi la synthèse intrinsèque de vitamine K 2

QUESTION N° 3

**20
points**

La vitamine K est le cofacteur de la gamma-carboxylase

10

La gamma-carboxylation des facteurs II, VII, X, IX est indispensable à leur activité

10

En l'absence de carboxylation, les facteurs vitamine K-dépendants ne peuvent pas se fixer correctement sur les phospholipides membranaires, ce qui empêche le bon fonctionnement des complexes enzymatiques tenase et prothrombinase.

QUESTION N° 4

20 points

Supplémentation en vitamine K: 10 mg/j par voie orale 15

Alimentation riche en vitamine K (chou, épinard, brocolis, laitue, etc.) 5

QUESTION N° 5

**20
points**

Il s'agit probablement d'un déficit constitutionnel modéré en facteur VII

10

Il n'y a pas de précaution particulière à envisager pour la chirurgie car les déficits

[Retour au début](#)

OBJECTIF PÉDAGOGIQUE

N° 339: Troubles de l'hémostase et de la coagulation.

DIFFICULTÉ

1/3

Cas Clinique Transversal N° 46

Vous voyez le petit Serge, âgé de 5 ans, en urgence. Sa température est à 39,5 °C, il présente une tachycardie, sa pression artérielle est à 80/50 mmHg. L'enfant se plaint de maux de tête depuis 5-6 heures, et il a vomi son déjeuner. À l'examen clinique, vous remarquez un purpura au niveau du tronc, et il se plaint d'avoir mal en baissant la tête. La mère ne l'avait pas remarqué ce matin en l'habillant. Pendant que vous l'examinez, Serge dit qu'il a très froid et il commence à frissonner.

Questions

QUESTION N° 1

Quel diagnostic évoquez-vous ? Argumentez.

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quels sont les germes les plus souvent responsables de cette pathologie ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Les résultats du premier bilan biologique montrent: GB = 15 000/mm³, Hb = 12 g/dL, plaquettes = 12 000/mm³, TCA = 52 s (témoin = 33 s), TP = 32%, fibrinogène = 1 g/L. Quel est votre diagnostic ? Quels sont les deux diagnostics différentiels à évoquer ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quel bilan biologique demandez-vous pour confirmer votre diagnostic ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Quelle est la conduite à tenir ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Quelles sont les principales étiologies de coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

20 points

Purpura fulminans secondaire à une **méningite** avec **sepsis sévère**:

14

- syndrome méningé (céphalée, raideur de la nuque, vomissement)

2

- purpura

2

- sepsis sévère (fièvre, frissons, hypotension, tachycardie)

2

QUESTION N° 2

6 points

Méningocoque

2

Haemophilus influenzae

2

Pneumocoque

2

QUESTION N° 3

20 points

Coagulation intravasculaire disséminée (CIVD)

10

Diagnostics différentiels: hyperfibrinolyse et insuffisance hépatique

10

QUESTION N° 4

20
points

Plaquettes

2

à la recherche d'une thrombopénie

Facteur V

2

à la recherche d'un déficit en FV par hyperconsommation

PDF, D-dimères, complexes solubles

2 × 3

à la recherche d'une augmentation des D-dimères et des autres produits de dégradation de la fibrine

Hémocultures (en milieu aérobie et anaérobie), ECBU, radiographie pulmonaire

10

à réaliser dans le cadre du bilan étiologique de CIVD

QUESTION N° 5

20
points

Hospitalisation en **extrême urgence**

2

Voie veineuse périphérique, scope, sonde urinaire, oxygène

2

Remplissage vasculaire

2

Traitement étiologique: antibiothérapie par voie IV, amoxicilline, 200 mg/kg/j	10
Transfusion plaquettaire et plasma frais congelé (PFC) après groupage, Rh, RAI	2
Héparine à faible dose par voie IV	2

QUESTION N° 6

14 points

Polytraumatismes	2
Brûlures graves	2
Cancers et hémopathies malignes	2
Choc septique, <i>purpura fulminans</i>	2
Chirurgie lourde	2
Pathologies obstétricales	2
Accidents transfusionnels par incompatibilité ABO	2

Retour au début

RÉFÉRENCE

Société de réanimation de langue française (2002): Coagulations intravasculaires disséminées (CIVD) en réanimation.

XXIIe conférence de consensus en réanimation et médecine d'urgence.

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 330: Purpuras chez l'enfant et chez l'adulte.

Objectif secondaire:

N° 339: Troubles de l'hémostase et de la coagulation.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 47

M. X, âgé de 45 ans, travaillant à Rhône-Poulenc, est adressé en médecine du travail devant l'apparition de douleurs et d'une rougeur des extrémités des pieds.

L'examen clinique réalisé retrouve effectivement une rougeur importante des extrémités des deux pieds et une douleur associée très invalidante. Le reste de l'examen clinique montre une splénomégalie modérée à 3 cm de débord costal.

Sur le plan paraclinique, vous notez immédiatement à l'hémogramme une polyglobulie chiffrée à 220 g/L d'hémoglobine et, par ailleurs:

- globules rouges: $7,20 \times 10^{12}/L$;
- VGM: 85 fl;
- hématocrite: 60 %;
- CHM et CCHM normaux;
- plaquettes: $720 \times 10^9/L$;
- globules blancs: $19 \times 10^9/L$;
- neutrophiles: 75 %;
- éosinophiles: 1%;
- basophiles: 1%;
- lymphocytes: 15%;
- monocytes: 1%;
- myélocytes: 7 %.

Questions

QUESTION N° 1

Comment appelle-t-on les symptômes cliniques décrits par le patient? Quel est le traitement symptomatique à proposer dans ce cas ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quel diagnostic évoquez-vous?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quels sont les 2 examens complémentaires qui permettent de certifier le diagnostic?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Citez les complications à court et à long terme de cette pathologie.

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Citez les principaux diagnostics différentiels.

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Quels traitements spécifiques proposez-vous? Quelles précautions prenez-vous en début de traitement afin d'éviter des complications immédiates de celui-ci ?

Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1

9 points

Érythromélagies

5

Antiagrégants plaquettaires (aspirine accepté)

4

QUESTION N° 2

**10
points**

Polyglobulie de Vaquez sur la base de l'association symptomatologie, splénomégalie et valeurs biologiques (taux d'Hg, taux de GR, hématocrite associés à l'augmentation du taux de plaquettes et des neutrophiles)

10

QUESTION N° 3

Volume sanguin isotopique (> 36 mL/kg homme; > 32 mL/kg femme)	20 points 10
Recherche de la mutation V617F de JAK 2 (mutation JAK 2 acceptée)	10

QUESTION N° 4 **30 points**

Thromboses artérielles	5
Thromboses veineuses	5
Syndrome d'hyperviscosité	5
Complications liées à la splénomégalie	2
Crise de goutte	3
Évolution vers une myélofibrose (secondaire)	5
Transformation en leucémie aiguë myéloïde	5

QUESTION N° 5 **18 points**

Polyglobulies secondaires:

• néoplasies productrices d'érythropoïétine (hypernéphrome, hémangiome cérébelleux)	2
• hypoxémies chroniques (altitude, pneumopathies, cardiopathies)	2
• excès de carboxyhémoglobine (tabac)	2
• hémoglobine de haute affinité	
• syndrome de Cushing	2
• excès d'androgènes	2
Autres syndromes myéloprolifératifs:	
• myélofibrose idiopathique	4
• thrombocytemie essentielle	4

QUESTION N° 6 **13 points**

Traitements spécifiques:

• saignées (2 à 3 fois/semaine jusqu'à un Hct < 45%)	3
• hydroxyurée	3
• antiagrégants plaquettaires	3

Précautions à prendre:

• hyperhydratation	2
• hypo-uricémiants	2

[Retour au début](#)

RÉFÉRENCES

Varet B et al. Livre de l'interne en hématologie. Paris: Flammarion Médecine-Sciences, 2007.

James C, Ugo V, Le Couédic JP, Staerk J, Delhommeau F, Lacout C et al. A unique clonal JAK2 mutation leading to constitutive signaling causes polycythemia vera. Nature 2005; 434: 1144-8.

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 165: Maladie de Vaquez.

Objectifs secondaires:

N° 316: Hémogramme: indications et interprétation.

N° 332: Splénomégalie.

DIFFICULTÉ

1/3

Cas Clinique N° 48

Une patiente de 19 ans, d'origine maghrébine, vous est adressée des urgences pour anémie majeure, symptomatique, avec pâleur cutanéomuqueuse, dyspnée et vertiges. L'examen clinique ne retrouve pas de syndrome tumoral, pas de signes infectieux et pas de syndrome hémorragique.

L'examen neurologique est normal.

La NFS met en évidence des leucocytes à $7,3 \times 10^9/\text{L}$, une hémoglobine à 56 g/L, un VGM à 56 fl, des réticulocytes à $50 \times 10^9/\text{L}$, et des plaquettes à $470 \times 10^9/\text{L}$. La formule sanguine est normale. Le cytologiste vous signale une hypochromie et une anisocytose (*fig. 1 , voir cette figure en couleur au verso de la couverture*).

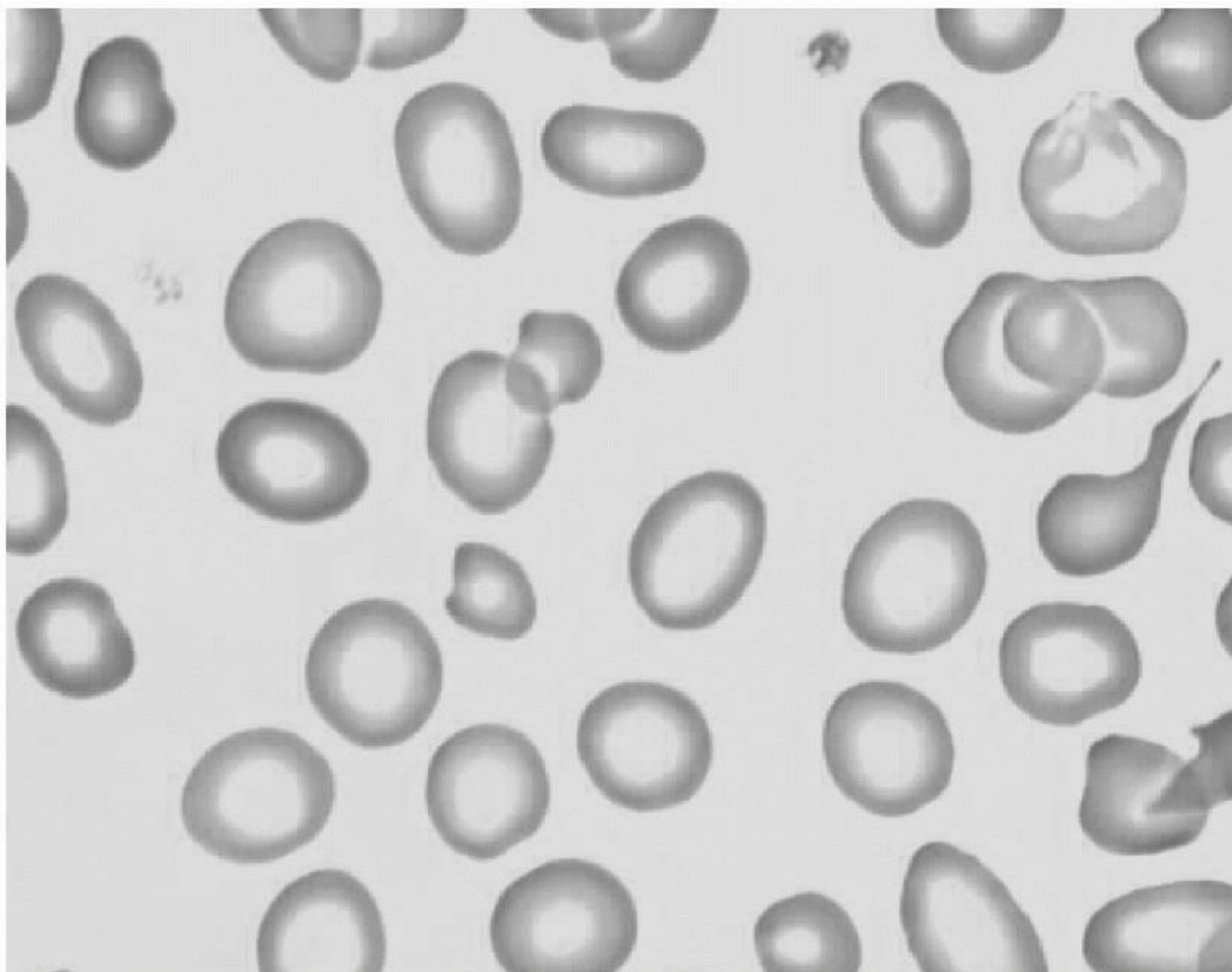


Figure 1

Questions

QUESTION N° 1

Quelles anomalies retrouvez-vous à la NFS?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quelle hypothèse diagnostique la plus probable pouvez-vous formuler? Quelle autre hypothèse diagnostique pouvez-vous émettre et sur quel argument ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

À l'interrogatoire, quels éléments recherchez-vous plus particulièrement ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Citez le bilan complémentaire que vous effectuez.

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Quels sont les deux catégories de traitements que vous instituez ? Pour combien de temps ?
Quelle surveillance effectuez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Quel examen permettra après le traitement que vous venez d'instituer d'éliminer votre seconde hypothèse diagnostique ?

Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1

Anémie

16
points

4

Microcytaire (Hg normale 12-16 g/dL et VGM 80-100 μ^3)	4
Arégénérative (réticulocytes en l'absence de syndrome régénératif au environ de 50 000/mm ³)	4
Thrombocytose (<i>hyperplaquettose accepté</i>)(150-400 $\times 10^9$ /L)	4

QUESTION N° 2

**15
points**

Anémie par carence martiale sur base des valeurs biologiques et de la morphologie des GR	5
Autre hypothèse: thalassémie (à suspecter sur l'ethnie d'appartenance)	5
D'origine ethnique	5

QUESTION N° 3

24 points

Règles abondantes	5
Contraception	5
Troubles digestifs (gastriques)	5
Antécédents familiaux	5
Don de sang	4

QUESTION N° 4

15 points

Ferritinémie	5
Fer sérique	3
Recherche de sang dans les selles (Weber) (cause de saignement)	2
Toucher vaginal (cause de saignement)	3
Échographie pelvienne (cause de saignement)	2

QUESTION N° 5

**25
points**

Traitement martial (supplémentation en fer accepté) 2 à 3 mg/kg de fer métal par jour pendant 4 à 6 mois. Ex.: Fero-Grad [®] apport en fer 105 mg/cp, 1 à 2 cp par jour	5
Traitement de la cause	5
Pendant 3 mois	5
Surveillance:	
• NFS mensuelle	5
• ferritinémie au 3 ^e mois	3
• examen clinique au 3 ^e mois	2

QUESTION N° 6

5 points

Électrophorèse de l'hémoglobine (proportion des chaînes de globines)	5
--	---

[Retour au début](#)

RÉFÉRENCE

Varet B et al. Livre de l'interne en hématologie. Paris: Flammarion Médecine-Sciences, 2007.

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 297: Anémie.

Objectifs secondaires:

N° 316: Hémogramme: indications et interprétation.

N° 215: Rachialgie.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 49

Vous êtes interne en hématologie en hôpital de jour et vous préparez le dossier d'un patient admis le lendemain dans votre unité.

Il s'agit d'un patient de 60 ans, aux antécédents de tabagisme à 20 paquets-année et d'HTA traitée par amiloride + hydrochlorothiazide (Modurétic[®]), qui vous est adressé pour anémie macrocytaire.

Son médecin traitant vous a faxé sa NFS faite en ville la veille:

- globules blancs: $2,40 \times 10^9/L$;
- globules rouges: $3,72 \times 10^{12}/L$;
- hémoglobine: 72 g/L;
- hématocrite: 25,2%;
- volume globulaire moyen: 116,2 fl;
- plaquettes: $85 \times 10^9/L$;
- polynucléaires neutrophiles: 45%;
- polynucléaires basophiles: 1%;
- lymphocytes: 40%;
- monocytes: 10%.

Questions

QUESTION N° 1

Citez toutes les anomalies que vous notez à l'hémogramme. Ces anomalies peuvent être regroupées sous un seul terme: lequel ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quels examens à titre diagnostique demandez-vous ? Quels autres examens faisant partie de la prise en charge générale de ce patient demandez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Le lendemain, à l'examen clinique, vous trouvez un patient asthénique, essoufflé, présentant des œdèmes des membres inférieurs. Il existe des ecchymoses éparses. La pression artérielle est à 130/80 mmHg, il n'a pas pris son traitement diurétique ce matin-là. Vous retrouvez une splénomégalie à 3 cm de débord costal gauche. Sur ces simples données supplémentaires, quelle est votre hypothèse diagnostique la plus probable ? Citez les éléments cliniques et paracliniques dont vous disposez qui vous orientent vers ce diagnostic ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Vous décidez de transfuser le patient en globules rouges. Pour quelle raison essentielle ? Les ACI sont négatives. L'infirmière vous tend la carte du test de compatibilité ultime effectué au lit du malade conformément à la législation, car elle lui pose problème. Vous en trouvez le résultat schématisé ci-après (*fig. 1*).





Anti-A	Anti-B
Patient	
	
Poche de GR	
	

Figure 1

Quel est le groupe sanguin du patient ? Quel est le groupe sanguin des poches de sang ?
Pouvez-vous procéder à la transfusion ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Quelle prescription associez-vous à la transfusion de globules rouges chez ce patient ? Pour éviter quelle complication immédiate ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Quelle est, à long terme, la complication essentielle des transfusions itératives de globules

rouges ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

20 points

Anomalies:

- anémie (Hg 13,5-18 g/dL) 3
- macrocytose (VGM 80-100 μ^3) 3
- leucopénie ($4,5-11 \times 10^9/L$) 3
- neutropénie ($1,8-7 \times 10^9/L$) 3
- lymphopénie ($1-4 \times 10^9/L$) 2
- thrombopénie ($150-400 \times 10^9/L$) 3

Regroupées sous le terme de **pancytopénie** 3

QUESTION N° 2

20
points

Examens demandés à titre diagnostique:

- réticulocytes (caractère régénératif ou pas) 2
- myélogramme (diagnostic cytologique) 3
- caryotype (facteur pronostique) 3
- immunophénotype (médullaire) (caractérisation de blastes) 2
- dosage de vitamines B12 et B9 (folates accepté)(carences) 3
- AC anti-cellules pariétales gastriques (recherche de la maladie de Biermer) 2

Autres examens:

- carte de groupe sanguin (2 déterminations) (transfusions) 1
- ACI (*agglutinines irrégulières ou RAI acceptés*) (*transfusions*) 1
- bilan de coagulation (TP, TCA, fibrinogène, PDF) (exclure CIVD) 1
- électrocardiogramme (exclure trouble du rythme cardiaque, cardiomégalie) 1
- radiographie thoracique (face et profil) (exclure surcharge pulmonaire, cardiomégalie) 1

QUESTION N° 3

15 points

Dysmyélopoïèse (*myélodysplasie acceptée*): 5

- pancytopénie macrocytaire 5
- splénomégalie 5

QUESTION N° 4**20 points**

Anémie symptomatique (défaillance cardiaque)

5

Groupe sanguin du patient: A

5

Groupe sanguin des poches de sang: O

5

Transfusion possible

5

QUESTION N° 5**10
points**

Prescription de furosémide (Lasilix®) IV entre les 2 poches de globules rouges

5

dème pulmonaire (*OAP accepté*) de surcharge

5

QUESTION N° 6**15 points**

Hémochromatose secondaire

15

Retour au début

RÉFÉRENCE

Varet B et al. Livre de l'interne en hématologie. Paris: Flammarion Médecine-Sciences, 2007.

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 178: Transfusion sanguine et produits dérivés du sang: indications, complications. Hémovigilance.

Objectifs secondaires:

N° 161: Dysmyélopoïèse.

N° 297: Anémie.

N° 316: Hémogramme: indications et interprétation.

N° 332: Splénomégalie.

DIFFICULTÉ

3/3

Cas Clinique N° 50

L'anesthésiste-réanimateur en chirurgie orthopédique vous appelle à propos de Mme Jeanne H., âgée de 72 ans, qui sera bientôt opérée pour une prothèse de hanche pour arthrose. Le bilan préopératoire montre un allongement isolé du TCA. La patiente n'a aucune plainte particulière mais votre collègue a vu à l'examen clinique qu'elle avait une ecchymose volumineuse (20×8 cm) au niveau du bras gauche, qui serait apparue après la prise de sang il y a 2 jours. Lorsque vous voyez la patiente quelques jours plus tard, vous notez plusieurs bleus au niveau des 4 membres, avec un gros hématome inguinal apparu hier après qu'elle soit rentrée du marché avec des paquets lourds. La patiente est très étonnée car c'est la première fois qu'elle a de tels bleus, d'habitude c'est l'inverse puisqu'elle a déjà fait deux phlébites postopératoires.

Questions

QUESTION N° 1

Quel bilan biologique demandez-vous en première intention ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Les résultats montrent: GB = 7 000/mm³, Hb = 11,5 g/dL, VGM = 98 fl, plaquettes = 222 G/L, TCA = 83 s, TP = 99 %, fibrinogène = 3 g/L et D-dimères = 1 380 µg/L.

Quel diagnostic doit-on évoquer en premier lieu ? Argumentez.

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quels examens demandez-vous pour confirmer votre suspicion diagnostique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quel bilan étiologique réalisez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Quel traitement de fond prescrivez-vous ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1 20 points

Bilan de coagulation: TCA, TP, fibrinogène	6
NF-plaquettes	6
Groupage, Rhésus, RAI	4
Électrophorèse des protéines sériques	4

QUESTION N° 2 20 points

Hémophilie acquise car:	10
• sujet âgé	2
• apparition brutale	2
• et récente des signes cliniques hémorragiques	2
• allongement du TCA	2
Ce diagnostic doit être évoqué rapidement car risque hémorragique majeur	2

L'élévation des D-dimères est expliquée par l'hématome.

QUESTION N° 3 20 points

Dosages des facteurs:	
• VIII	6
• IX	6
• XI	2
Devant l'allongement du TCA, on demandera également:	
• la recherche d'anticoagulant circulant	4
• et le dosage FXII	2

qui ne sont habituellement pas responsables de risque hémorragique

QUESTION N° 4 20 points

Bilan à la recherche d'une pathologie néoplasique :	6
• scanner thoraco-abdominopelvien	2
• mammographie	2
• gastroscopie, coloscopie	2
• myélogramme, biopsie ostéomédullaire	2

Bilan immunologique à la recherche d'une pathologie auto-immune	6
QUESTION N° 5	20 points
Traitement étiologique	10
Traitement corticoïde	4
± immunosuppresseur (cyclophosphamide ou anticorps anti-CD20)	4
Surveillance clinique et biologique régulière	2

[Retour au début](#)

OBJECTIF PÉDAGOGIQUE

N° 339: Troubles de l'hémostase et de la coagulation.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 51

Vous êtes interne dans le service d'hématologie clinique de votre hôpital. On vous adresse des urgences un patient de 80 ans pour anémie et lipothymie.

Ce patient n'a d'autre antécédent qu'une HTA ancienne traitée depuis 20 ans par un antagoniste calcique et une hypercholestérolémie modérée traitée par régime + statine.

Il a été envoyé aux urgences par son médecin traitant, effrayé devant les résultats de sa numération. Le patient se plaint de façon modérée de vertiges au lever le matin avec un épisode de lipothymie, d'un essoufflement à l'effort apparu 2 mois plus tôt, de gastralgies, pour lesquelles il prend des pansements gastriques, efficaces, et de fourmillements des extrémités.

Voici sa NFS faite en ville:

- globules blancs: $1,50 \times 10^9/L$;
- globules rouges: $3,72 \times 10^{12}/L$;
- hémoglobine: 72 g/L;
- hématocrite: 25,2%;
- volume globulaire moyen: 116,2 fl;
- plaquettes: $65 \times 10^9/L$;
- polynucléaires neutrophiles: 25%;
- polynucléaires basophiles: 1%;
- lymphocytes: 64%;
- monocytes: 10%.

Questions

QUESTION N° 1

Citez toutes les anomalies que vous notez à l'hémogramme. Ces anomalies peuvent être regroupées sous un seul terme: lequel ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

À l'examen du patient, le pouls est à 110/min, la TA à 90/50 mmHg, il est pâle et apyrétique. Vous notez des ecchymoses au niveau des membres inférieurs. Les ROT sont abolis aux 4 membres. Vous notez une langue anormale (*fig. 1*, voir cette figure en couleur au verso de la couverture).

La palpation abdominale est normale. Son électrocardiogramme est normal. Quels examens à titre diagnostique demandez-vous ? Quels autres examens faisant partie de la prise en charge générale de ce patient demandez-vous ?

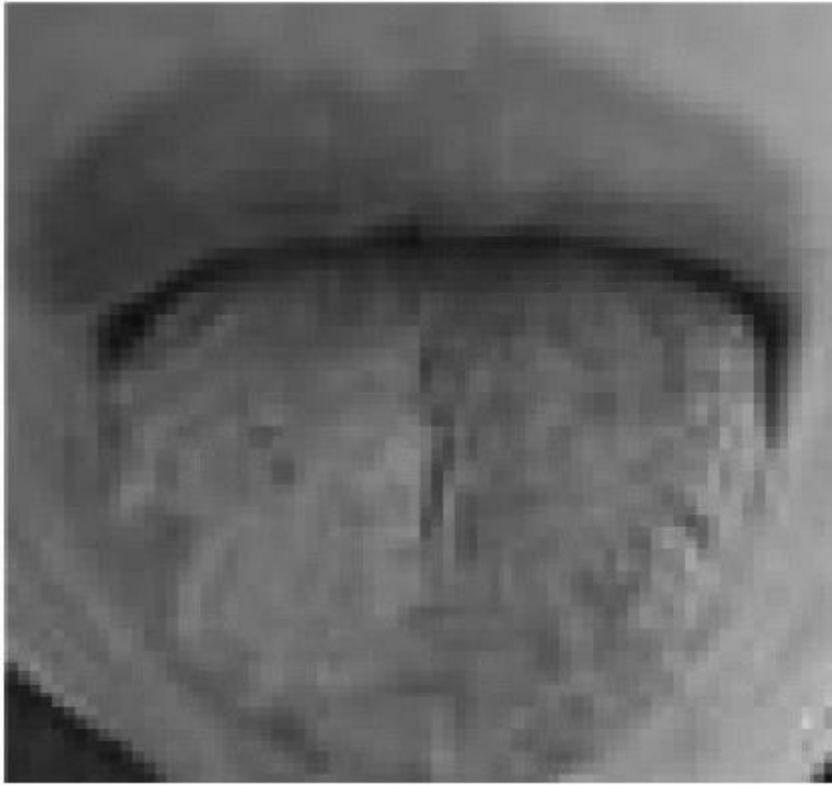


Figure 1

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quelle est votre hypothèse diagnostique la plus probable sur les éléments dont vous disposez ? Citez les données cliniques et paracliniques ci-dessus qui vous permettent d'étayer ce diagnostic. Comme s'appelle l'anomalie constatée au niveau buccal ? Que vous évoquent les anomalies de l'examen neurologique ? Que vous évoquent les anomalies gastriques ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Vous décidez de transfuser le patient en globules rouges. Pour quelle raison principale ? Citez les arguments mentionnés dans l'énoncé qui vous poussent à cela ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Les réticulocytes sont à $20 \times 10^9/L$. Le myélogramme met en évidence une moelle bleue avec présence de nombreux mégalo blasts (indiqués par des flèches sur la figure 2 , voir figure en couleur au verso de la couverture). La gastroscopie met en évidence une atrophie gastrique extrême. Les biopsies gastriques sont en attente, de même que les autres examens que vous avez demandés. Quel traitement allez-vous mettre en route ? Par quelle voie ? À quelle dose ? Selon quel schéma? Pendant combien de temps ?

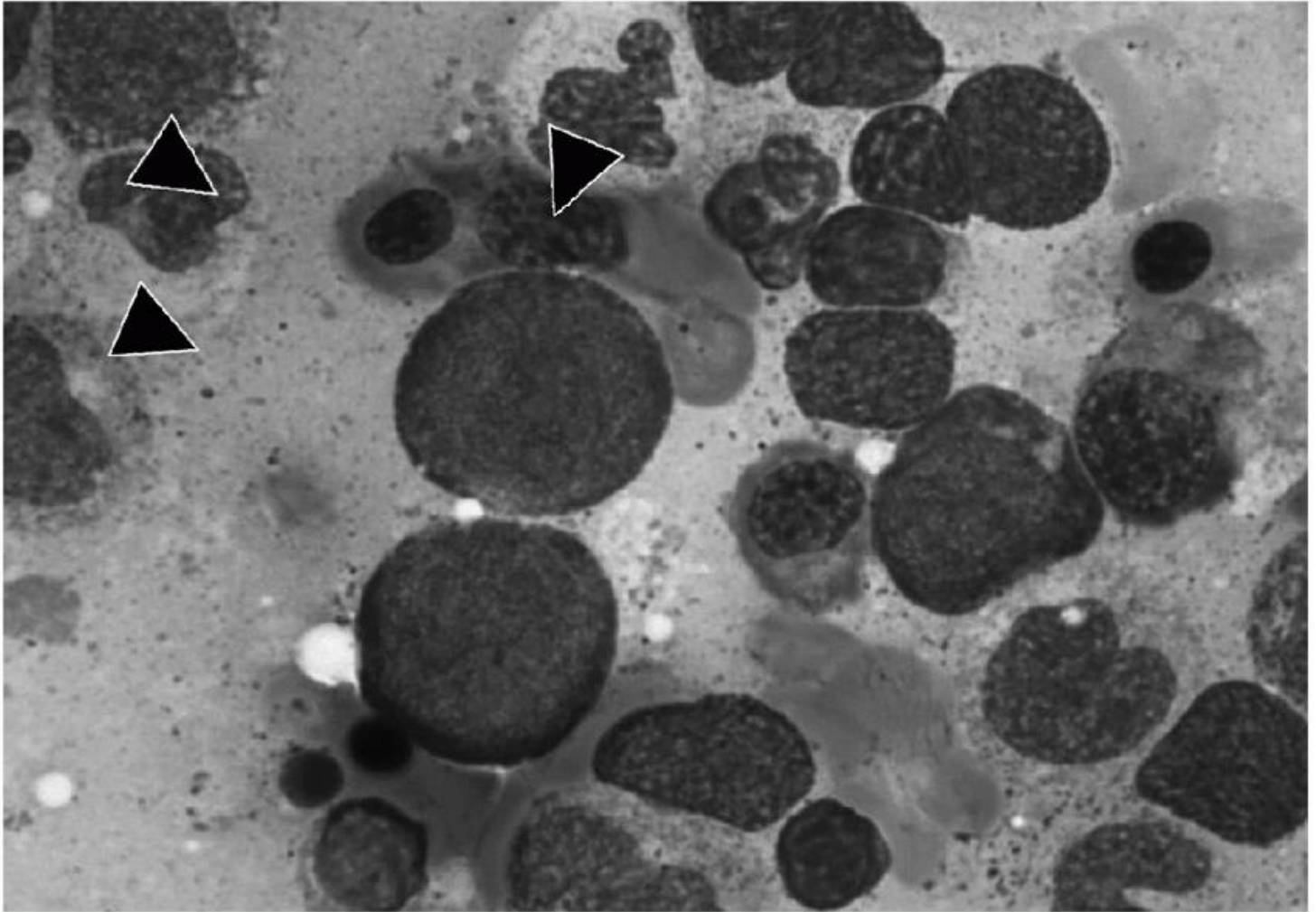


Figure 2

[Afficher la réponse](#)

QUESTION N° 6

Quels sont les risques évolutifs essentiels de cette maladie ?

[Afficher la réponse](#)

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1**14 points**

Anomalies:

• anémie (Hg 13,5-18 g/dL)	2
• macrocytose (VGM 80-100 μ^3)	2
• leucopénie (4,5-11 $10^9/L$)	2
• neutropénie (1,8-7 $10^9/L$)	2
• lymphopénie (1-4 $10^9/L$)	1
• thrombopénie (150-400 $10^9/L$)	2
Regroupées sous le terme de pancytopénie	3

QUESTION N° 2**23 points**

Examens demandés à titre diagnostique:

• réticulocytes	3
• myélogramme	3
• caryotype	3
• immunophénotype (médullaire)	1
• dosage de vitamines B12 et B9 (<i>folates accepté</i>)	3
• AC anti-cellules pariétales gastriques	2
• gastroscopie	3

Autres examens:

• carte de groupe sanguin (2 déterminations)	1
• ACI (<i>agglutinines irrégulières ou RAI acceptés</i>)	1
• bilan de coagulation (TP, TCA, fibrinogène, PDF)	1
• électrocardiogramme	1
• radiographie thoracique (face et profil)	1

QUESTION N° 3**24 points****Maladie de Biermer:**

• âge	2
• pancytopénie macrocytaire	2
• gastralgies associées	2
• anomalies neurologiques périphériques associées	2
Anomalie buccale: glossite de Hunter	2
Anomalies neurologiques: sclérose combinée de la moelle	2
Anomalies gastriques: gastrite atrophique	2

QUESTION N° 4**11 points**

Anémie symptomatique (lipothymie)

5

Âge
Terrain vasculaire (HTA et hypercholestérolémie) 3

QUESTION N° 5 18
points

Vitaminothérapie B12 5

Intramusculaire 5

100 µg par semaine pendant 1 mois, puis 100 µg par mois pendant 3 mois, puis
100 µg tous les 3 mois 4

Toute la vie 4

QUESTION N° 6 10 *points*

Adénocarcinome gastrique 5

Récidive si le traitement vitaminique substitutif est arrêté 5

Retour au début

RÉFÉRENCE

Varet B et al. Livre de l'interne en hématologie. Paris: Flammarion Médecine-Sciences, 2007.

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 297: Anémie.

Objectifs secondaires:

N° 161: Dysmyélopoïèse.

N° 316: Hémogramme: indications et interprétation.

N° 335: Thrombopénie.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 52

Une femme de 30 ans vous consulte aux urgences médicales pour une épistaxis répétée mais peu abondante en volume.

La patiente n'a aucun précédent médical ni chirurgical. En revanche, elle se plaint de ménorragies abondantes depuis 10 jours.

Une numération a été effectuée en ville:

- globules blancs: $6,50 \times 10^9/L$;
- globules rouges: $4,55 \times 10^{12}/L$;
- hémoglobine: 105 g/L;
- volume globulaire moyen: 92 fl;
- plaquettes: $7 \times 10^9/L$;
- polynucléaires neutrophiles: 67%;
- polynucléaires basophiles: 2%;
- lymphocytes: 26%;
- monocytes: 5 %.

Questions

QUESTION N° 1

Que recherchez-vous à l'examen clinique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Si vous n'aviez la possibilité de ne réaliser qu'un seul examen complémentaire, lequel choisiriez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

À l'examen physique, la patiente présente des ecchymoses multiples sur les membres inférieurs et un syndrome purpurique diffus. Il n'y a pas d'hépatosplénomégalie. Quelle est votre hypothèse diagnostique la plus probable ? Quel élément essentiel au diagnostic penseriez-vous trouver à l'examen complémentaire demandé à la question n° 2?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quel bilan complémentaire minimal effectuez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Votre hypothèse diagnostique est confirmée. Quelle est la physiopathologie de cette maladie ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Quel outil thérapeutique utilisez-vous en première intention ? En deuxième intention, en cas de résistance, indiquez la dose et la voie d'administration du traitement utilisé. Quelle manœuvre thérapeutique non médicamenteuse peut être utilisée également ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

15 points

Anomalies à l'examen neurologique et méningé 5

Syndrome tumoral 5

Étendue du syndrome hémorragique 5

QUESTION N° 2

**10
points**

Myélogramme (caractéristiques de la moelle: richesse, présence de mégacaryocytes, présence de tous les précurseurs et exclure des cellules anormales) 10

QUESTION N° 3

**15
points**

Purpura thrombopénique immunologique ou auto-immun (PTI accepté) car femme

jeune, absence de cellule anormale au frottis/sur la formule, absence d'hépatosplénomégalie	10
Mégacaryocytes nombreux et d'aspect normal	5

QUESTION N° 4

**25
points**

Bilan de coagulation (TP, TCA, fibrinogène, PDF) (exclure CIVD associée aux leucémies)	5
Bêta-HCG (grossesse)	5
Sérologies virales (VIH-1 et 2, EBV, CMV, etc.) (causes virales)	5
Groupe sanguin ABO Rhésus (2 déterminations) (transfusions)	2
Anticorps antiplaquettes (cause)	2
Anticorps anti-HLA (cause)	2
Anticorps anti-ADN natifs (cause)	2
Fond d'œil (exclure saignement)	2
Consultation ORL (traitement local épistaxis)	

QUESTION N° 5

**10
points**

Auto-immune (mécanisme peu connu en lien probablement avec des autoanticorps)	10
---	----

QUESTION N° 6

25 points

Première intention: corticothérapie	10
Deuxième intention:	
• immunoglobulines polyvalentes intraveineuses	7
• 1 g/kg/j pendant 2 jours	3
Manœuvre thérapeutique non médicamenteuse: splénectomie	5

Retour au début

RÉFÉRENCE

Varet B et al. Livre de l'interne en hématologie. Paris: Flammarion Médecine-Sciences, 2007.

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 335: Thrombopénie.

Objectifs secondaires:

N° 316: Hémogramme: indications et interprétation.

N° 330: Purpuras chez l'enfant et chez l'adulte.

N° 339: Troubles de l'hémostase et de la coagulation.

DIFFICULTÉ

1/3

Cas Clinique N° 53

La petite Léa, âgée de 4 ans et demi, arrive aux urgences suite à l'apparition de petits points rouges sur les jambes et le tronc cet après midi. Léa est allergique aux pollens et aux fraises. Sa mère est très inquiète car Léa est fatiguée depuis une semaine. Sa grande sœur a la grippe et Léa toussait beaucoup il y a 3 jours. Vous examinez l'enfant et votre jeune collègue de 3^e année vous demande s'il s'agit d'un érythème allergique. Vous pensez plutôt à un purpura.

Questions

QUESTION N° 1

Comment différenciez-vous le purpura d'un érythème ? Détaillez votre examen clinique.

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quel diagnostic devez-vous éliminer de façon formelle chez Léa ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

La température est de 37 °C, la FC de 75/min, la pression artérielle de 100/50 mmHg. L'examen clinique est normal. Quel bilan biologique demandez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Le bilan de coagulation est normal, les produits de dégradation de la fibrine (PDF) sont négatifs, la NF montre des GB à 8 500/mm³, dont 43% de PNN, 51% de lymphocytes, 5% de monocytes et 1% d'éosinophiles. Les plaquettes sont à 9 000 G/L.

Quel diagnostic vous paraît-il le plus probable ? Argumentez.

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Quels sont les examens complémentaires que vous demandez?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Quels sont les deux options thérapeutiques ? Indiquez la dose et la voie d'administration du traitement.

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

**30
points**

Purpura: taches pourpres hémorragiques non effaçables à la vitropression

4

Examen clinique:

- prise de température 4
- état hémodynamique: pouls, TA 2
- recherche d'autres signes hémorragiques 4
- examen neurologique 4
- recherche d'adénopathie 4
- recherche d'hépatosplénomégalie 4
- recherche de signes de gravité: bulles hémorragiques, fond d'œil 4

(hémorragies rétinienne)

QUESTION N° 2

10 points

Diagnostic à éliminer en urgence: *purpura fulminans* 10

QUESTION N° 3

**10
points**

Numération-formule plaquettes (hémogramme pour savoir si le taux de plaquettes est abaissé et comment sont les autres lignées sanguines) 4

Bilan de coagulation: TCA, TP, fibrinogène (exclure une CIVD) 2

PDF, complexes solubles 2

Groupage, Rhésus, RAI (pour transfusions éventuelles) 2

QUESTION N° 4

30 points

Purpura thrombopénique auto-immun (PTAI), 16

déclenché probablement par une infection virale 4

Arguments cliniques:

- purpura d'installation brutale avec examen clinique normal 2
- notion d'infection récente 2

• âge: fréquent chez les enfants	2
Arguments biologiques:	
• thrombopénie	2
• normalité des autres lignées et coagulation normale	2

QUESTION N° 5

**15
points**

Myélogramme (exclure hémopathies, prouver la présence de mégacaryocytes)	6
Recherche d'anticorps antiplaquettes (rarement retrouvés mais preuve du mécanisme périphérique)	2
Fond d'œil (exclure signes de gravité)	3
Bilan étiologique:	
• sérologies hépatites B, C	1
• sérologie VIH	1
• sérologies CMV, EBV (causes virales les plus fréquentes de PTI)	2

QUESTION N° 6

**5
points**

Soit les corticoïdes (prednisone) <i>per os</i> (4 mg/kg/j pendant 4 jours avec une dose maximale de 180 mg, ou 2 mg/kg/j pendant une semaine puis un arrêt sur 2 semaines)	3
Soit les IgIV (en pratique, 0,8 g/kg à 1 reprise)	2

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 330: Purpuras chez l'enfant et chez l'adulte.

Objectif secondaire:

N° 335: Thrombopénie.

DIFFICULTÉ

Cas Clinique N° 54

Mlle Audrey T., âgée de 23 ans, se plaint de ménorragies. Elle dit qu'elle est très gênée par ses règles qui durent 8 à 10 jours et elle décrit des pertes de caillots les 2 premiers jours. D'ailleurs, elle n'en peut plus, elle est très fatiguée. Le gynécologue n'a rien trouvé d'anormal à l'examen clinique et au frottis cervicovaginal. L'échographie pelvienne était également normale. Elle vous montre les résultats normaux d'un bilan gynécologique comprenant frottis, échographie, hystéroscopie, biopsie endométriale, dosages des stéroïdes, FSH, LH et prolactine. Depuis 2 mois, elle est sous pilule œstroprogestative, qui n'a amélioré que très peu les symptômes.

Questions

QUESTION N° 1

Vous demandez un bilan biologique, qui montre:

- NF: GB = 7 000/mm³, Hb = 9,7 g/dL, VGM = 77 fl, plaquettes = 125 G/L;
- TCA: 36 s (témoin: 33 s), TP: 88%, fibrinogène: 4,5 g/L.

Quel est le diagnostic le plus probable ? Argumentez.

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quel bilan biologique complémentaire demandez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quels sont les signes cliniques que vous recherchez à l'interrogatoire et à l'examen clinique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Les résultats confirment votre diagnostic. Quelle est la conduite à tenir thérapeutique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Quel est le mécanisme d'action de l'hormone antidiurétique dans ce contexte de ménorragies ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Trois mois plus tard, vous revoyez la patiente en consultation. Elle n'arrête pas de se moucher et de tousser, elle dit qu'elle a une grippe depuis 2 semaines. Mais elle a quand même pris le temps d'aller au laboratoire la semaine dernière pour faire les analyses que vous lui avez demandées:

- GB: 9 000/mm³, Hb: 13 g/dL, VGM: 90 fl, plaquettes: 135 G/L;
- fer sérique: 15 µmol/L;
- ferritine: 10 µg/L;
- vWF activité: 80%;
- FVIII: C 97%;
- CRP: 12 g/L.

Elle vous remercie car elle a vu avec les analyses qu'elle est complètement guérie. Elle vous demande si elle peut enfin arrêter ses traitements et reprendre une vie normale. Que lui répondez-vous ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

20 points

Diagnostic:

- | | |
|---|---|
| • anémie microcytaire probablement par carence martiale | 5 |
| • sur maladie de Willebrand | 5 |

Arguments cliniques:

- | | |
|---|---|
| • ménorragies sans anomalie gynécologique | 2 |
| • inefficacité du traitement hormonal | 2 |
| • argument de fréquence | 2 |

Arguments biologiques:

• anémie microcytaire (Hb < 12 g/dL VGM < 80 fl)
allongement modéré et isolé du TCA

2

QUESTION N° 2

10
points

Fer sérique

2

Ferritine

2

à la recherche d'une carence en fer sérique et en ferritine Dosage de vWF

2

à la recherche d'un déficit en facteur Willebrand Dosage de FVIII plasmatique

2

à la recherche d'un déficit en facteur VIII Temps d'occlusion PFA 100 ou
temps de saignement

2

à la recherche d'un allongement du PFA 100 ou du temps de saignement

QUESTION N° 3

20
points

Signes d'anémie: asthénie, pâleur cutanéomuqueuse, tachycardie, dyspnée
d'effort

3 × 5

Antécédents hémorragiques personnels:

1

• hémorragie cutanéomuqueuse (épistaxis, gingivorragies, tendance
ecchymotique, ménorragies, etc.)

2

Antécédents familiaux d'hémorragies

2

QUESTION N° 4

20 points

Traitement de l'anémie ferriprive:

• fer ferreux (par exemple: Tardyféron®) *per os*, 100 mg/j

5

• traitement prolongé au moins 3 mois

5

Traitement de la maladie de Willebrand:

• tester l'efficacité de la desmopressine

5

• prescription de DDAVP (Octim®) en spray nasal **pendant les règles**

2

• respect de la restriction hydrique lors du traitement par DDAVP

3

QUESTION N° 5

10
points

Elle libère le facteur von Willebrand du compartiment cellulaire (cellules
endothéliales) et des granules plaquettaires

10

QUESTION N° 6

20
points

On poursuit le traitement martial car la ferritine qui reflète les stocks de fer est
encore basse. Contrôle du fer sérique, de la ferritine, de la NF dans 3 mois

10

Le taux normal de facteur von Willebrand est expliqué par le **syndrome**

inflammatoire dans ce contexte d'infection respiratoire. La maladie de Willebrand est une pathologie héréditaire **qui ne se corrigera pas définitivement** avec le traitement

10

[Retour au début](#)

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 339: Troubles de l'hémostase et de la coagulation.

Objectifs secondaires:

N° 297: Anémie.

N° 243: Hémorragie génitale chez la femme.

DIFFICULTÉ

3/3

Cas Clinique N° 55

M. Paul F., né en 1960, vient vous voir pour une douleur au niveau de la jambe gauche depuis 3 jours. Il y a une semaine, il a fait une chute en moto, celle-ci étant tombée sur ses jambes. À l'examen clinique, la cuisse gauche est plus grosse que la droite. La palpation de la face interne de la cuisse est douloureuse, et vous notez la présence d'ecchymoses sur tout le membre inférieur gauche.

Questions

QUESTION N° 1

Quel diagnostic évoquez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quel est le signe échographique validé pouvant confirmer votre diagnostic ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Votre suspicion diagnostique est confirmée. Quelle est la conduite thérapeutique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quelle est la surveillance biologique de ce traitement ? À quel rythme ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Le patient est difficile à décoaguler et, au bout de 12 jours, il a toujours un INR insuffisant à 1,8. Ce matin, il se plaint de douleurs dans le bas du ventre. L'écho-doppler veineux montre une thrombose des veines iliaques externe et primitive gauches. Quelles sont les deux hypothèses diagnostiques ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Les premiers résultats montrent un TCA à 42 s, une activité anti-Xa à 0,9 UI, des GB à 9 000/mm³, une Hb à 13 g/dL et des plaquettes à 87 000/mm³. Quel bilan biologique complémentaire demandez-vous ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

Quelle est la conduite thérapeutique ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

**20
points**

Thrombose veineuse profonde proximale du MI gauche

20

devant la notion de traumatisme direct sur le membre inférieur gauche, la douleur spontanée et à la palpation des trajets vasculaires, l'œdème du membre inférieur gauche. Mais aussi du fait qu'il n'y ait pas de réduction de la mobilité du membre inférieur et d'un appui normal rendant peu probable une cause orthopédique

QUESTION N° 2

**10
points**

Incompressibilité de la veine thrombosée à la compression par la sonde de l'échographie

10

QUESTION N° 3

14 points

Traitement anticoagulant par **HBPM à dose curative** par voie sous-cutanée
par exemple Enoxaparine 100 U anti-Xa/kg/12 h

5

Début AVK précoce dès le premier jour

5

Port d'une élastocontention

2

Repos au lit pendant 24 h

2

QUESTION N° 4

**16
points**

Surveillance de la **numération plaquettaire** pour l'héparine: 2 fois par semaine

8

Surveillance de l'**INR** pour l'AVK (fourchette souhaitée: INR = 2-3) toutes les 48 h en début de traitement. On peut arrêter l'HBPM après l'obtention de 2 INR dans la fourchette thérapeutique. Puis l'INR sera surveillé de manière régulière avec espacement progressif des contrôles en fonction de la stabilité des résultats, sans aller

8

QUESTION N° 5

**10
points**

Extension de thrombose veineuse aux veines iliaques:

- par thrombopénie induite à l'héparine 5
- ou par inefficacité du traitement anticoagulant (sous-dosage ou déficit en antithrombine) 5

QUESTION N° 6

**20
points**

Thrombopénie induite à l'héparine

10

Recherche d'**anticorps anti-PF4** et tests d'**agrégation plaquettaire à l'héparine**

10

QUESTION N° 7

**10
points**

Arrêt de l'héparine

5

Traitement par **danaparoïde** (Orgaran®) ou un antithrombine direct (Argatroban®) à **dose curative**, par voie intraveineuse, avec surveillance de l'activité anti-Xa « organémie »

5

Retour au début

RÉFÉRENCE

Société française d'anesthésie-réanimation (SFAR) (2002): Conférence d'experts. Thrombopénie induite par l'héparine.

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 135: Thrombose veineuse profonde et embolie pulmonaire.

Objectifs secondaires:

N° 175: Prescription et surveillance d'un traitement antithrombotique.

N° 182: Accidents des anticoagulants.

DIFFICULTÉ

Cas Clinique N° 56

Mme N., âgée de 28 ans, se présente aux urgences pour une épistaxis évoluant depuis plus d'une heure et ne cédant pas à la compression bidigitale.

Questions

QUESTION N° 1

Que faut-il rechercher à l'interrogatoire de la patiente?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quel traitement proposez-vous en urgence ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

L'examen clinique ORL au miroir de Clar ne montre pas d'anomalie particulière. À l'examen pharyngé, il n'y a pas de saignement postérieur. Quels sont les signes cliniques et biologiques de gravité ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quels sont les examens paracliniques à demander en première intention ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

À l'interrogatoire, la patiente signale une tendance ecchymotique et des ménorragies mais elle vous apprend également qu'elle a déjà été opérée pour une appendicite et qu'elle a accouché il y a 2 ans sans aucun problème hémorragique. Paradoxalement, elle se souvient qu'elle avait beaucoup saigné après une amygdalectomie dans l'adolescence. Quelle est l'hypothèse diagnostique la plus probable ? Argumentez.

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Les résultats du bilan initial montrent une Hb à 10,5 g/dL, la numération plaquettaire est normale, le TCA est à 37 s, le TP à 90%, le fibrinogène à 3 g/L. Quel bilan biologique allez-vous réaliser pour confirmer votre hypothèse diagnostique ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

Comment expliquez-vous l'absence de saignement lors de l'accouchement et de l'appendicectomie ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 8

Vous revoyez la patiente un mois plus tard avec les résultats du bilan demandé qui confirment votre diagnostic. La patiente vous apprend qu'elle doit subir une chirurgie pour endométriose et vous demande si la chirurgie est contre-indiquée chez elle ou s'il y a des traitements efficaces.

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1	10 points
Antécédents personnels: HTA, hémopathies connues, maladies hémorragique connues	2
Prise de médicaments anticoagulants ou antiagrégants plaquettaires	2
Notion de traumatisme récent	2
Antécédents familiaux hémorragiques	2
Antécédents personnels d'épistaxis: durée, traitements antérieurs, fréquence	2
QUESTION N° 2	6 points
Méchage antérieur	2
Avec antibiothérapie préventive	2
Antalgique	1
Repos	1
QUESTION N° 3	4 points
Présence de signes de choc: tachycardie, hypotension, pâleur, oligurie	2

Chute de l'hémoglobine

2

QUESTION N° 4

**10
points**

NF et plaquettes

4

à la recherche d'une thrombopénie et d'un retentissement du saignement sur l'hémoglobine

Bilan de coagulation: TCA, TP, fibrinogène

3

à la recherche d'un déficit qui pourrait modifier le bilan de coagulation standard Groupage, rhésus, RAI

3

QUESTION N° 5

20 points

Maladie de von Willebrand:

10

- type de saignement: antécédents de saignement **cutanéomuqueux**

5

- antécédent hémorragique chirurgical

2,5

- argument de **fréquence**

2,5

QUESTION N° 6

**20
points**

Temps d'occlusion **PFA 100** ou **temps de saignement**

4

à la recherche d'un allongement du PFA100 ou du temps de saignement Dosage de **vWF activité**

4

Dosage de **vWF antigène**

4

à la recherche d'un déficit en facteur Willebrand **FVIII plasmatique**

4

à la recherche d'un déficit en FVIII

Test d'agglutination plaquettaire à la **ristocétine**

4

à la recherche d'une hypoagréabilité à la ristocétine

QUESTION N° 7

**10
points**

Le facteur von Willebrand est significativement augmenté lors de la grossesse et en cas de syndrome inflammatoire

10

QUESTION N° 8

**20
points**

Non, il n'y a pas de contre-indication à la chirurgie

2

On peut réaliser la chirurgie après correction du facteur von Willebrand par:

- DDAVP (**desmopressine**),

5

- dont l'**efficacité sera testée au préalable**

5

- ou, en cas d'inefficacité de la desmopressine, traitement par concentré de **facteur von Willebrand par voie intraveineuse**

5

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 339: Troubles de l'hémostase et de la coagulation.

Objectif secondaire:

N° 313: Épistaxis (avec le traitement).

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 57

Une femme de 28 ans, ayant eu 2 enfants (6 et 3 ans), a présenté ensuite 2 fausses couches, dont une assez hémorragique. Elle porte depuis sa dernière grossesse un dispositif intra-utérin et a des règles qui durent 8 à 10 jours. Elle n'a pas d'antécédents particuliers et ne prend aucun traitement.

Elle vient consulter pour une fatigue plus nette depuis 3 mois environ, un essoufflement lors d'efforts importants, une perte de cheveux inhabituelle.

À l'examen clinique, vous notez une pâleur, une tachycardie à 100/min, avec une pression artérielle à 100/80 mmHg, et des anomalies des ongles. Il n'y a pas de syndrome tumoral. Le toucher vaginal est normal.

L'hémogramme est le suivant:

- globules blancs: $7,21 \times 10^9/L$;
- globules rouges: $3,72 \times 10^{12}/L$;
- hémoglobine: 72 g/L;
- hématocrite: 25,2%;
- volume globulaire moyen: 75,2 fl;
- hémoglobine corpusculaire moyenne: 20,7 pg;
- concentration en hémoglobine corpusculaire moyenne: 298 g/L;
- plaquettes: $470 \times 10^9/L$;
- polynucléaires neutrophiles: 67%;
- polynucléaires basophiles: 2%;
- lymphocytes: 26%;
- monocytes: 5 %.

Questions

QUESTION N° 1

Citez toutes les anomalies que vous constatez à l'hémogramme.

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quelle est votre première hypothèse étiologique sur les données anamnestiques et cliniques ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quels sont les examens complémentaires que vous demandez?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quels sont les 2 grands principes thérapeutiques dans ce cas précis ? Quel traitement médicamenteux proposez-vous, à quelle dose et pendant combien de temps ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Quels sont les suivis nécessaires chez cette patiente ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Y a-t-il une indication de transfusion ? Pour quelles raisons ?

Afficher la réponse

[Retour au début](#)

Réponses

QUESTION N° 1 **20 points**

Anémie	5
Hypochromie (normochrome)	5
Microcytose (normocytaire)	5
Thrombocytose ($150-400 \times 10^9/L$)	5

QUESTION N° 2**points**

Carence martiale (symptomatologie évocatrice et perte de sang aiguë et chronique)

10

QUESTION N° 3**30 points**

Ferritinémie (réserve de fer)	10
Fer sérique (taux de fer)	2
Groupe sanguin complet (2 déterminations) (pour transfusions)	3
ACI (<i>RAI, agglutinines irrégulières, acceptés</i>)(pour transfusions)	2
β-HCG (grossesse en cours)	2
Radiographie du bassin de face (recherche cause au saignement)	4
Échographie pelvienne (recherche cause au saignement)	5
Hystérogaphie (selon échographie) (recherche cause au saignement)	2

QUESTION N° 4**20 points**

Principes thérapeutiques:

- traitement gynécologique 5
- traitement martial 5

Traitement médicamenteux:

- traitement martial jusqu'à normalisation de la ferritine 5
- 100 mg/jour de fer ferreux 5

QUESTIONS N° 5**10 points**

Suivi gynécologique	3
NFP une fois par mois	3
Ferritinémie après 3 mois	4

QUESTION N° 6**10 points**

- Non: 5
- anémie bien supportée (pas de défaillance organique) 3
 - absence d'antécédents 2

Retour au début

RÉFÉRENCE

Varet B et al. Livre de l'interne en hématologie. Paris: Flammarion Médecine-Sciences, 2007.

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 297: Anémie.

Objectif secondaire:

N° 316: Hémogramme: indications et interprétation.

DIFFICULTÉ

1/3

Cas Clinique N° 58

Mathieu, âgé de 3 ans, vient en consultation d'anesthésie en vue d'une adénoïdectomie.

Le bilan préopératoire trouve:

- Hb: 14,5 g/dL, VGM: 93 fl, GB: 115 000/mm³, avec une formule normale;
- plaquettes: 130 G/L;
- groupe sanguin: A Rh+;
- TCA: 44 s (témoin: 33 s), TP: 83%, fibrinogène: 3,8 g/L.

Questions

QUESTION N° 1

Quelles sont les étiologies principales qu'il faut rechercher avant l'opération devant cet allongement du TCA?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Mathieu n'a aucun antécédent chirurgical. La mère vous montre son carnet de santé: Mathieu a une croissance normale, vous notez qu'il a des allergies alimentaires. Les parents disent qu'il ne saigne jamais. L'examen clinique est normal, vous notez simplement une ecchymose au niveau de la jambe gauche. La mère dit qu'il a parfois des bleus, surtout en jouant avec son grand frère, mais cela n'a pas inquiété ses parents puisque leur fils aîné a également des bleus après les entraînements de foot et le papa aussi. Ils disent que c'est fréquent dans la famille. Quelle est l'hypothèse diagnostique la plus probable ? Argumentez.

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quelles sont les fonctions principales du facteur déficient ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Le bilan biologique confirme votre hypothèse diagnostique. Il s'agit d'un déficit quantitatif important avec un taux plasmatique à 13%. Quelle est la conduite à tenir devant la chirurgie

prévue ? Quel est le traitement de première intention à proposer ? Que faut-il faire avant de le prescrire pour la chirurgie prévue ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Le traitement que vous avez proposé montre une efficacité satisfaisante. Quelles sont vos recommandations thérapeutiques au chirurgien par rapport au traitement, à sa durée, aux mesures associées et à la surveillance adaptée pour Mathieu ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Quels conseils donnerez-vous ultérieurement aux parents de Mathieu ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 7

Quatre ans plus tard, vous recevez un courrier du médecin scolaire qui vous demande si

Mathieu présente une contre-indication pour les vaccins car les parents l'ont informé du diagnostic et il sait qu'il ne faut pas faire d'injection intramusculaire. Qu'est-ce que vous lui conseillez ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

14
points

Déficit en facteurs **VIII, IX, XI et XII**

8

Déficit en facteur **von Willebrand**

2

Anticoagulant circulant de type lupique ou **anticorps antiphospholipides**

4

Devant l'allongement du TCA, on va rechercher un éventuel déficit en facteurs de la voie intrinsèque c'est-à-dire FVIII, IX, XI et XII ainsi qu'en facteur Willebrand dont le déficit peut avoir un retentissement sur le TCA en cas de déficit secondaire en FVIII. Enfin, le syndrome des antiphospholipides est une autre cause d'allongement du TCA qu'il faut explorer par la recherche d'anticoagulant circulant lupique et d'anticorps antiphospholipides

QUESTION N° 2 **18 points****Déficit en facteur von Willebrand:** 10

- argument de fréquence 2
- allongement du TCA 2
- symptomatologie cutanée 2
- antécédents familiaux 2

QUESTION N° 3 **8 points****Transport et protection du FVIII** 4**Adhésion plaquettaire** 4**QUESTION N° 4****15
points**

Il faut corriger le taux de facteur Willebrand pour la chirurgie 2

Traitement par desmopressine (DDAVP) 8

dont l'efficacité doit être évaluée avant l'opération chirurgicale en organisant un test thérapeutique 5

QUESTION N° 5**25 points**

Traitement substitutif par desmopressine 5

Poursuivre le traitement substitutif jusqu'à la cicatrisation (chute d'escarre) 5

Mesures associées:

- en peropératoire: hémostase locale soigneuse 2
- restriction hydrique par rapport au DDAVP 5

Surveillance clinique de la cicatrice, du pouls, de la TA 1 × 3

Surveillance biologique: NF, plaquettes, TCA, FVIII, vWF activité 1 × 5

La desmopressine est un analogue de la vasopressine. En l'absence de restriction hydrique, un traitement par la desmopressine peut entraîner une hyponatrémie.

QUESTION N° 6**16 points**

Port d'une carte stipulant la maladie 2

Éviter les activités à risque traumatique 2

Interdire les injections intramusculaires 2

Éviter l'automédication, en particulier les antiagrégants plaquettaires 2

et les anti-inflammatoires non stéroïdiens 2

Vaccination anti-hépatite A et B 2

Enquête familiale 4

L'hépatite B peut être transmise par des produits sanguins. Le vaccin contre l'hépatite B est recommandé chez les polytransfusés et chez les patients traités par des médicaments dérivés du sang. Dans de très rares cas, l'hépatite A a été transmise par les produits sanguins et elle peut être grave, voire fatale, chez les personnes qui ont déjà contracté le virus de l'hépatite C.

QUESTION N° 7

4 points

Mathieu peut être vacciné par voie sous-cutanée

4

[Retour au début](#)

OBJECTIF PÉDAGOGIQUE

N° 339: Troubles de l'hémostase et de la coagulation.

DIFFICULTÉ

3/3

Cas Clinique N° 59

M. D., âgé de 70 ans, consulte en urgence pour une douleur du membre inférieur droit. L'écho-doppler réalisé en urgence montre une thrombose de la veine fémorale superficielle droite. M. D. a subi une amygdalectomie et une cholécystectomie sans problème hémorragique. Le patient n'a pas de traitement habituel sauf un hypocholestérolémiant qu'il prend depuis 3 ans. Il n'a pas vu son médecin traitant depuis 1 an. Il a un tabagisme de 30 paquets-année. À l'examen clinique, l'auscultation pulmonaire montre des crépitations de la base pulmonaire droite et une hépatomégalie modérée, sans splénomégalie associée. On note 2 adénopathies inguinales d'allure banale. Le patient sort avec une ordonnance d'héparine de bas poids moléculaire à doses curatives et un médicament antivitamine K. Il doit voir son généraliste dans une semaine avec les résultats d'INR.

Questions

QUESTION N° 1

Quelle est la première étiologie à évoquer chez ce patient présentant une phlébite spontanée ? Quel est l'examen paraclinique de choix ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Le patient revient vous voir 4 jours plus tard avec un volumineux hématome du bras suite à un traumatisme mineur alors que les plaquettes sont à 325 G/L. Vous prescrivez un bilan biologique complémentaire qui montre:

- TCA= 105 sec; TP = 45% et INR = 1,4; fibrinogène = 2,3 g/L;
- ASAT = 49 UI/L;
- ALAT = 54 UI/L;
- clairance de la créatinine = 30 mL/min.

Quel bilan complémentaire d'hémostase réalisez-vous devant ces résultats ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quelles sont les deux hypothèses diagnostiques que vous évoquez devant cette hémorragie ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

En attendant les résultats du bilan biologique, quelle est votre conduite à tenir en urgence ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Le patient n'a pas d'anomalie biologique à risque hémorragique. Les dosages de facteurs VIII, IX, XI, XII sont normaux. Grâce au traitement, il va mieux, il n'a pas présenté d'autre épisode hémorragique. Quel est le diagnostic le plus probable expliquant l'allongement du TCA?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Les résultats de votre bilan complémentaire a montré à deux reprises la présence d'un anticoagulant circulant lupique. Quelle doit être la durée du traitement anticoagulant chez ce patient ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

20 points

Pathologie néoplasique

10

TDM thoraco-abdominopelvienne

10

QUESTION N° 2

10 points

Dosages de facteurs VIII, IX, XI, XII

8

Recherche de syndrome des antiphospholipides

2

QUESTION N° 3

20 points

Accident hémorragique sous héparine de bas poids moléculaire chez un patient ayant une insuffisance rénale

10

Hémophilie acquise

10

QUESTION N° 4

20 points

Examiner l'avant-bras pour rechercher les poulx ou un œdème qui pourraient témoigner d'une compression vasculaire

5

Traitement antalgique: glace, paracétamol, AINS contre-indiqués	5
Arrêter l'héparine de bas poids moléculaire	5
et la remplacer par une héparine non fractionnée	5

QUESTION N° 5 **10 points**

Syndrome des antiphospholipides 10

QUESTION N° 6 **20 points**

Indication de traitement anticoagulant au long cours devant un syndrome des antiphospholipides associant une thrombose veineuse profonde proximale spontanée et la présence d'un anticoagulant circulant lupique 20

Retour au début

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectif principal:

N° 135: Thrombose veineuse profonde et embolie pulmonaire.

Objectifs secondaires:

N° 339: Troubles de l'hémostase et de la coagulation.

N° 175: Prescription et surveillance d'un traitement antithrombotique.

N° 182: Accidents des anticoagulants.

N° 117: Lupus érythémateux disséminé. Syndrome des antiphospholipides.

DIFFICULTÉ

Cas Clinique N° 60

Un enfant de 3 mois arrive aux urgences en état de choc dans les suites d'une circoncision réalisée le même jour. Le geste a été réalisé le matin par un cousin religieux; l'enfant a été retrouvé inconscient dans son lit quelques heures plus tard avec un saignement actif au niveau de la plaie de circoncision. Les résultats biologiques montrent:

- hémoglobine = 40 g/L;
- TCA = 103 s;
- TP = 78%;
- fibrinogène = 1,8 g/L.

Questions

QUESTION N° 1

Quel bilan complémentaire demandez-vous en urgence ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Un cousin de l'enfant aurait un déficit sévère en facteur XII. Recherchez-vous cette anomalie en urgence chez ce patient ? Justifiez votre réponse.

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

L'enfant est transfusé, on note une amélioration hémodynamique, mais l'hémorragie est toujours persistante. Les résultats montrent:

- groupe sanguin: A Rh+;
- vWF: RCO = 90%;
- FVIII < 1%;
- FIX = 88%;
- FXI = 102 %.

Quel est votre diagnostic ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Quelle est la prise en charge thérapeutique en urgence ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Les parents vous signalent qu'ils ont également deux filles et vous demandent si elles peuvent être atteintes de cette maladie. Que répondez-vous?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1

20 points

Groupeage, rhésus, anticorps irréguliers 5

Facteurs VIII, IX et XI 15

QUESTION N° 2

30 points

Non 5

Le déficit en facteur XII est responsable d'un allongement du TCA, 10

mais il n'est pas responsable de syndrome hémorragique 15

QUESTION N° 3 20 points

Hémophilie A, 10

sévère 10

QUESTION N° 4

20 points

Hospitalisation en urgence 2

Repos au lit, pose d'une voie veineuse périphérique 1

Traitement substitutif par **concentré de FVIII** par voie intraveineuse 10

Interdire tout geste invasif et injection intramusculaire 5

Interdiction des antiagrégants plaquettaires 2

QUESTION N° 5

10 points

L'hémophilie est une pathologie récessive liée au chromosome X 2

Habituellement les sujets de sexe masculin sont atteints par la maladie 2

Les sœurs d'un hémophile sévère peuvent être conductrices d'hémophilie 5

De rares cas d'hémophilie féminine ont été rapportés

1

[Retour au début](#)

OBJECTIF PÉDAGOGIQUE

N° 339: Troubles de l'hémostase et de la coagulation.

DIFFICULTÉ

2/3

Cas Clinique N° 61

Un jeune homme de 26 ans a été hospitalisé pour une tétraplégie flasque à la suite d'un accident de moto. Il a bénéficié d'une ostéosynthèse C5 (fracture et compression médullaire à l'IRM). Il est actuellement dans un centre de rééducation et regagne rapidement en mobilité. En raison d'un syndrome dépressif secondaire il a été mis sous imipramine (Tofranil®). Il présente depuis quelques jours des urines foncées (le patient est sondé) avec une bandelette urinaire positive. Il a été mis sous sulfaméthoxazole + triméthoprim (Bactrim®). Il passe son mal d'estomac avec de la cimétidine.

En moins de 24 heures il présente un état fébrile à 39,5 ° C, un rash cutané diffus fugace, associé à une pneumopathie mal systématisée.

L'hémogramme réalisé montre: GB = 2 000/mm³, Hb = 13g/dL, plaquettes = 155 000/mm³, PNN = 2 %, PNE = 0 %, PNB = 3 %, monocytes = 0 %, lymphocytes = 95 %.

Questions

QUESTION N° 1

Quelle est votre première hypothèse diagnostique ? Justifiez-la.

Afficher la réponse

QUESTION N° 2

Quel examen confirme votre diagnostic ? Que montre-t-il ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 3

Quelle est votre conduite à tenir dans l'immédiat ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 4

Vous surveillez tous les jours l'hémogramme. Quel élément annoncera la correction de l'hémogramme? Au bout de combien de temps ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 5

Quel est le mécanisme principal de ce type de pathologie ?

Afficher la réponse

QUESTION N° 6

Quelles sont les autres mesures à effectuer une fois ce problème résolu ?

Afficher la réponse

Retour au début

Réponses

QUESTION N° 1	20 points
Agranulocytose aiguë médicamenteuse	10
Agranulocytose affirmée sur le chiffre absolu des PNN: 40/mm ³	2
Autres lignées sanguines normales	2
Prises médicamenteuses récentes, connues pour entraîner des agranulocytoses immunoallergiques: Bactrim [®] surtout, cimétidine aussi mais plus rarement	6
QUESTION N° 2	10 points
Myélogramme	5
Montre une absence totale de la lignée granuleuse ou un aspect de blocage de la lignée granuleuse au stade de promyélocytes ou métamyélocytes traduisant une destruction des éléments les plus matures ou un début de régénération	2
Les autres lignées sont normales (mégacaryocytaire et érythroblastique); il peut exister une plasmocytose réactionnelle	2
Absence de cellules anormales type blastes	1
QUESTION N° 3	30 points
Hospitalisation en urgence dans un service spécialisé	1
Isolement dans un milieu semi-stérile	1
Recherche de signes cliniques de gravité pulmonaires ou de choc	1
Arrêt de tous les médicaments non indispensables ou modification thérapeutique: Bactrim [®] , cimétidine, Tofranil [®] *	3
Bilan infectieux complet:	

• hémocultures X3 aérobies, anaérobies	3
• ECBU de contrôle	1
• prélèvements de gorge	1
• coproculture	1
• bactériologie des crachats	1
• RP répétée	1
• prélèvements sur la cicatrice d'ostéosynthèse si écoulements	1
Pose d'une VVP (0,5)	1
Antibiothérapie:	
• IV (0,25)	2
• large spectre,	3
• double, voire triple, avec d'emblée l'ajout d'un anti-staphylocoque dans le contexte d'une intervention récente avec effraction cutanée, synergiques, bactéricides, secondairement adaptée au résultat de l'antibiogramme, en gardant une antibiothérapie large spectre jusqu'à sortie d'aplasie	2
Hydratation: 2 L d'Osmotan [®] 5 %/j adapté à la clinique et au ionogramme sanguin	1
Bain de bouche 4 fois/j: bicarbonate 1,4%	1
Antifongique local si candidose buccale	1
(discuter l'utilisation de l'aciclovir: Zovirax [®] : 500 mg × 3/j IV si mucite importante)	
Paracétamol Perfalgan [®] IV pour faire baisser la fièvre	1
Les facteurs de croissance granulocytaire n'ont pas d'indication de l'agranulocytose aiguë médicamenteuse (cependant souvent utilisés)	2
Surveillance clinique, biologique, bactériologique et radiologique	1
* = 0 à la question si oubli.	

QUESTION N° 4

10 points

Apparition d'une monocytose 48 h avant l'apparition des PNN	4
Possible myélémie, thrombocytose d'entraînement	3
Réparation au bout de 7 à 12 jours	3

Lors de la sortie d'aplasie, il existe un afflux de PNN au niveau des sites infectieux pouvant aggraver la clinique (aggravation des signes pulmonaires, RP blanche...).

QUESTION N° 5

**20
points**

Agranulocytose aiguë immunoallergique	7
Survenue immédiate si sensibilisation antérieure, ou après un délai de 7 à 15 jours	5

Production d'autoanticorps en présence du médicament fixé sur les membranes cellulaires (directement ou indirectement par l'intermédiaire de protéines)	5
Les autoanticorps induisent l'agranulocytose par destruction des PNN circulants, des cellules granuleuses médullaires ou par inhibition de la granulopoïèse (GM-CFU)	3

QUESTION N° 6	10
	<i>points</i>

Interdiction à vie des médicaments responsables	3
Liste détaillée de médicaments à éviter à donner au patient	3
Prévenir la pharmacovigilance pour étude d'imputabilité	3
Test <i>in vitro</i> des médicaments avec le sérum du patient, recherche d'autoanticorps leucoagglutinants (peu fait en pratique courante)	1

[Retour au début](#)

OBJECTIF PÉDAGOGIQUE

N° 143: Agranulocytose médicamenteuse: conduite à tenir.

DIFFICULTÉ

1/3

Spécialités	<i>Numéros des cas cliniques</i>	<i>Pages</i>
Cancérologie - Oncohématologie		1
• Adénopathie superficielle	36	146
• Cancer de l'enfant: particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques	1, 2, 39	3, 8, 155
• Dysmyélopoïèse	37	149
• Hémogramme: indications et interprétation	35	143
• Leucémies aiguës	38, 40	152, 161
• Leucémies lymphoïdes chroniques	29	123
• Lymphomes malins	31, 34, 36, 41	129, 139, 146, 165
• Maladie de Vaquez	32	132
• Myélome multiple des os	30	126
• Purpuras chez l'enfant et chez l'adulte	37	149
• Soins palliatifs pluridisciplinaires chez un malade en fin de vie. Accompagnement d'un mourant et de son entourage	20	85
• Thrombopénie	33	135
• Traitement des cancers: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie. La décision thérapeutique multidisciplinaire et l'information du malade	8, 22, 24	31, 96, 103
• Tumeurs cutanées, épithéliales et mélaniques	8	31
• Tumeurs de la cavité buccale et des voies aérodigestives supérieures	3, 4	12, 15
• Tumeurs de la prostate	16, 17	70, 74
• Tumeurs de l'estomac	9	37
• Tumeurs de l'œsophage	11	46
• Tumeurs de l'ovaire	12	50
• Tumeurs des os, primitives et secondaires	13, 14	53, 58
• Tumeurs du côlon et du rectum	7, 10, 27	28, 43, 114
• Tumeurs du col utérin, tumeur du corps utérin	6	25
• Tumeurs du foie, primitives et secondaires	10, 28	43, 117
• Tumeurs du pancréas	15	62

• Tumeurs du poumon, primitives et secondaires	18, 19	78, 81
• Tumeurs du rein	21	91
• Tumeurs du sein	23, 25	99, 106
• Tumeurs du testicule	26	110
• Tumeurs intracrâniennes	5	20
Hématologie		169
• Agranulocytose médicamenteuse: conduite à tenir	43, 61	175, 228
• Anémie	48, 51, 57	189, 199, 218
• Maladie de Vaquez	42, 47	171, 186
• Purpuras chez l'enfant et chez l'adulte	46, 53	183, 206
• Thrombopénie	52	203
• Thrombose veineuse profonde et embolie pulmonaire	44, 55, 59	178, 212, 224
• Transfusion sanguine et produits dérivés du sang: indications, complications. Hémovigilance	49	192
• Troubles de l'hémostase et de la coagulation	45, 50, 54, 56, 58, 60	181, 196, 209 215, 221, 226

Les cas cliniques ont été volontairement placés dans un ordre aléatoire.

BIBLIOGRAPHIE

Sites Internet

Certains sites Internet sont pérennes et donnent des informations sur le cancer sous tous ses aspects.

National Comprehensive Cancer Network: clinical practice guidelines in oncology.

http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/default.asp

Catalogue et index des sites médicaux francophones: «Oncologie » (2 157 références) (HU de Rouen). <http://doccismef.chu-rouen.fr/servlets/Simple?Mot=oncologie&x=9&y=12>

Haute Autorité de santé: rechercher « cancer » (774 citations). <http://www.has-sante.fr/>

Institut national du cancer (INCa). <http://www.e-cancer.fr/>

American Society Clinical Oncology. Chapitre « practice guidelines » puis « clinical practice guidelines », comportant 9 chapitres (dont les hémopathies), avec dans chacun plusieurs sous-chapitres. <http://www.asco.org/>

Holland J-F, Frei E. Cancer Medicine. 5e éd. Hamilton (ON): BC Decker, 2000. Disponible gratuitement sur: [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/bv.fcgi?](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/bv.fcgi?call=bv.View.ShowTOC&rid=cmed.TOC&depth=2)

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/bv.fcgi?call=bv.View.ShowTOC&rid=cmed.TOC&depth=2> (C'est un grand classique, mais il s'agit de l'édition 2000. Une 6e édition est parue en 2006 mais c'est un gros livre, avec accès Internet: Édition BC Decker Inc.)

Polycopiés d'hématologie. <http://fmc.med.univ-tours.fr/Pages/hemato.html>
Polycopiés de cancérologie. Faculté de médecine de Lyon. <http://spiral.univ-lyon1.fr/polycops/Cancerologie/index.html>
Site d'oncologie. Professeur J.-F. Héron. Faculté de médecine de Caen. <http://www.oncoprof.net/index-fr.html>

Ouvrages en français

Scotté F, Colonna P, Andrieu J-M. Cancérologie. Paris: Ellipses, coll. Réussir l'ECN, 2008.
Boyle H, Audras-Luciani S, Duret A, Fleury B, Guichon C. Cancérologie et radiothérapie. Paris: Ellipses, coll. L'ECN en fiches, 2011.
Loriot Y, Mordant P. Cancérologie. Issy les Moulineaux: Elsevier-Masson, coll. Cahiers des ECN, 2011.
Talagas M, Leduc J. Module 10: Cancérologie, oncohématologie. Paris: Estem, coll. Modules en schémas, 2006.
Prudhomme C. Oncologie, hématologie. Paris: Maloine, coll. Mémento de stage, 2010.
Somogyi A, Azagury M, Arassus L. Cancérologie. Paris: Elsevier-Masson, coll. Carnets des ECN, 2007.
Daly-Schveitzer N. Cancérologie clinique. Paris: Elsevier-Masson, coll. Abrégés connaissances et pratique, 2008.
Cabarrot E, Lagrange J-L, Zucker J-M. Cancérologie générale. Paris: Elsevier-Masson, coll. Abrégés modules transversaux, 2007.
Goldwasser F (coord.). Module 10: Cancérologie - oncohématologie (nouveau programme DCEM1 - DCEM2 - DCEM3 - DCEM4). Paris: Med-line, coll. Modules transdisciplinaires, 2004.
Rubio MT, Dargaud Y, Ghesquières H, Fayette J. Hématologie, cancérologie. Rueil-Malmaison: Pradel, coll. ECN Med, 2010.
Bosque L. Cancérologie, oncohématologie: module 10. Paris: Vernazobres-Grego, coll. ECN modules, 2007.
Leroy T. Cancérologie. Paris: Vernazobres-Grego, coll. Inter ECN, 2011.
Blanchard P, Zeitoun JD, Lefevre J. Cancérologie, oncologie. Fiches de synthèse illustrées pour l'ECN. Paris: Vernazobres-Grego, coll. Inter-mémo, 2011.

Les bibles de la cancérologie en anglais

DeVita VT, Lawrence TS, Rosenberg SA, (Eds) DeVita, Hellman, and Rosenberg's Cancer: Principles & Practice of Oncology, 9th Edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2009.
Tannock I, Hill R, Bristow R, Harrington L. The Basic Science of Oncology. McGraw-Hill, 2009.

Pradel, Collection « Ecn Med »

Sommaire du titre *Hématologie - Cancérologie*

Hématologie

Item

143	-	Agranulocytose médicamenteuse: conduite à tenir
Item		
161	-	Dysmyélopoïèse
Item		
162	-	Leucémies aiguës
Item		
163	-	Leucémies lymphoïdes chroniques
Item		
164	-	Lymphomes malins
Item		
165	-	Maladie de Vaquez
Item		
166	-	Myélome multiple des os
Item		
178	-	Transfusion sanguine et produits dérivés du sang: indications, complications, hémovigilance
Item		
291	-	Adénopathie superficielle
Item		
297	-	Anémie
Item		
311	-	Éosinophilie
Item		
316	-	Hémogramme: indications et interprétation
Item		
334	-	Syndrome mononucléosique
Item		
335	-	Thrombopénie
Item		
339	-	Troubles de l'hémostase et de la coagulation

Cancérologie

Item		
138	-	Cancer: épidémiologie, cancérogenèse, développement tumoral, classification
Item		
139	-	Facteurs de risque, prévention et dépistage des cancers
Item		
140	-	Diagnostic des cancers: signes d'appel et investigations paracliniques, stadification, pronostic
Item		
141	-	Traitement des cancer: chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie, hormonothérapie. Décision thérapeutique multidisciplinaire et information du

malade

- Item
142
- Prise en charge d'un malade cancéreux à tous les stades de la maladie.
 - Traitements symptomatiques. Modalités de surveillance. Problèmes psychologiques, éthiques et sociaux

Mise en page: Le vent se lève...

Achevé d'imprimé en août 2012

par l'imprimerie Ten Brink

Dépôt légal: août 2012

Imprimé aux Pays-Bas

Color Illustration



Illustration du cas clinique de cancérologie n° 8, page 31.



Illustration du cas clinique de cancérologie n° 9, page 37.

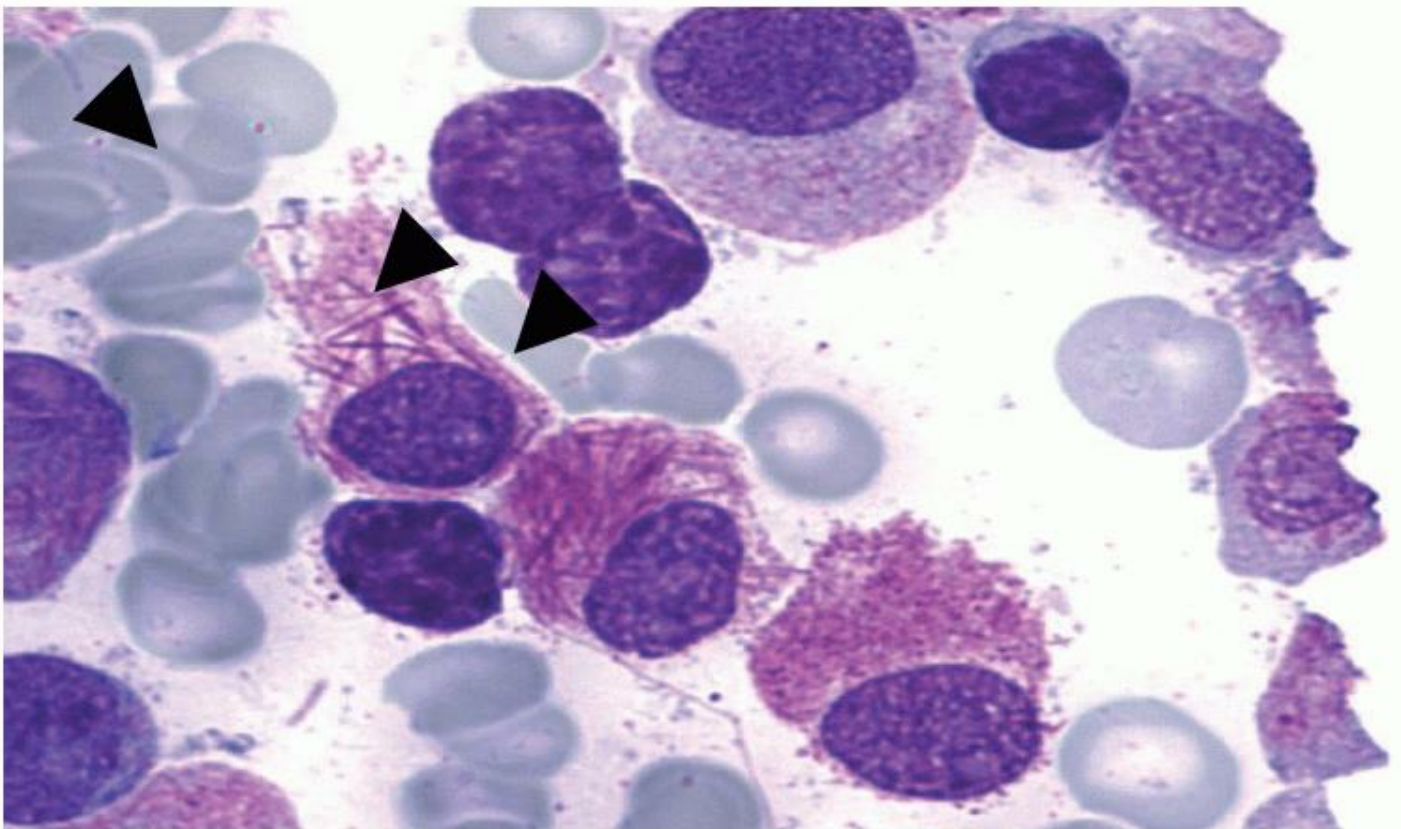


Illustration du cas clinique d'oncohématologie n° 40, page 162.

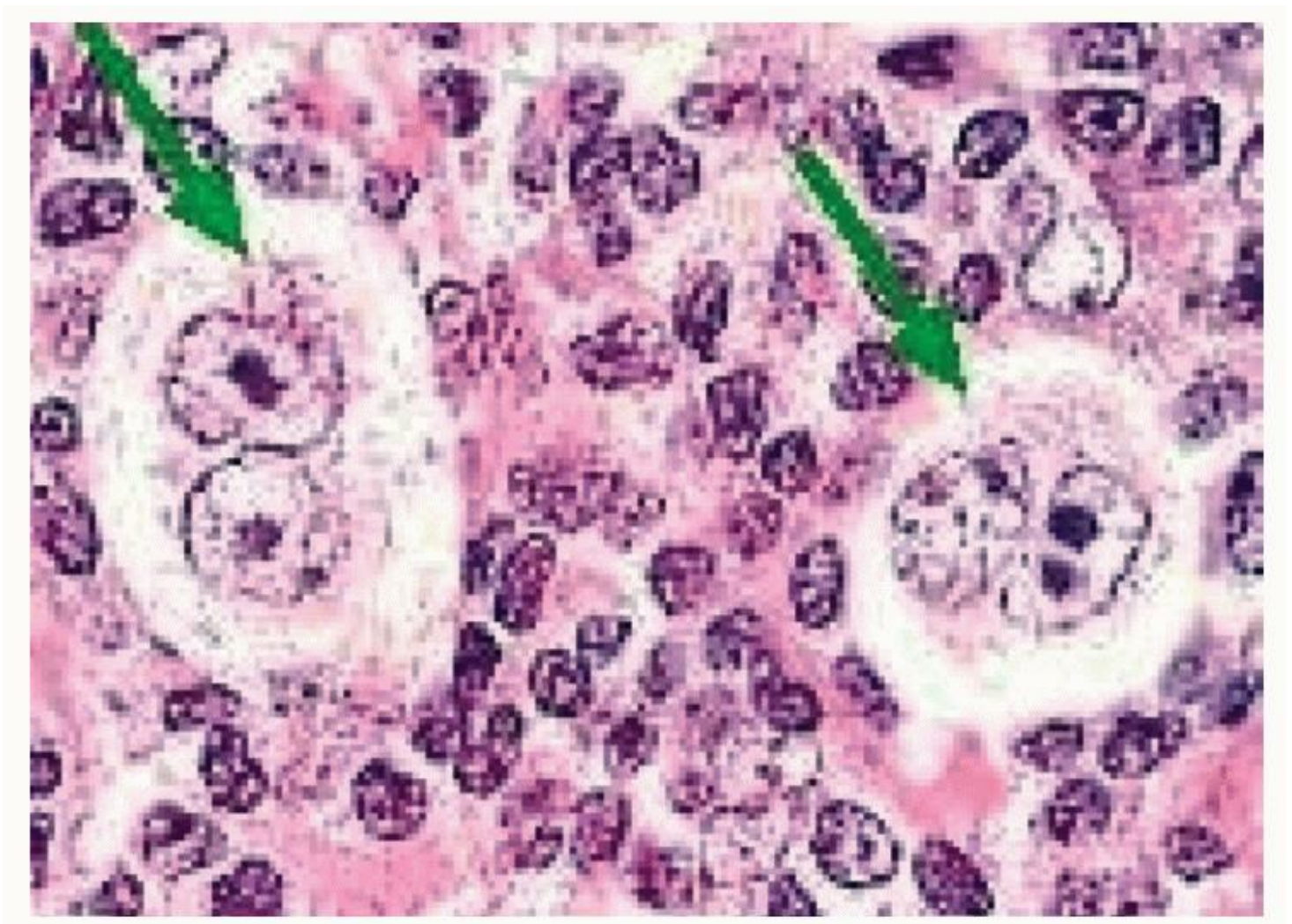


Illustration du cas clinique d'oncohématologie n° 41, page 166.

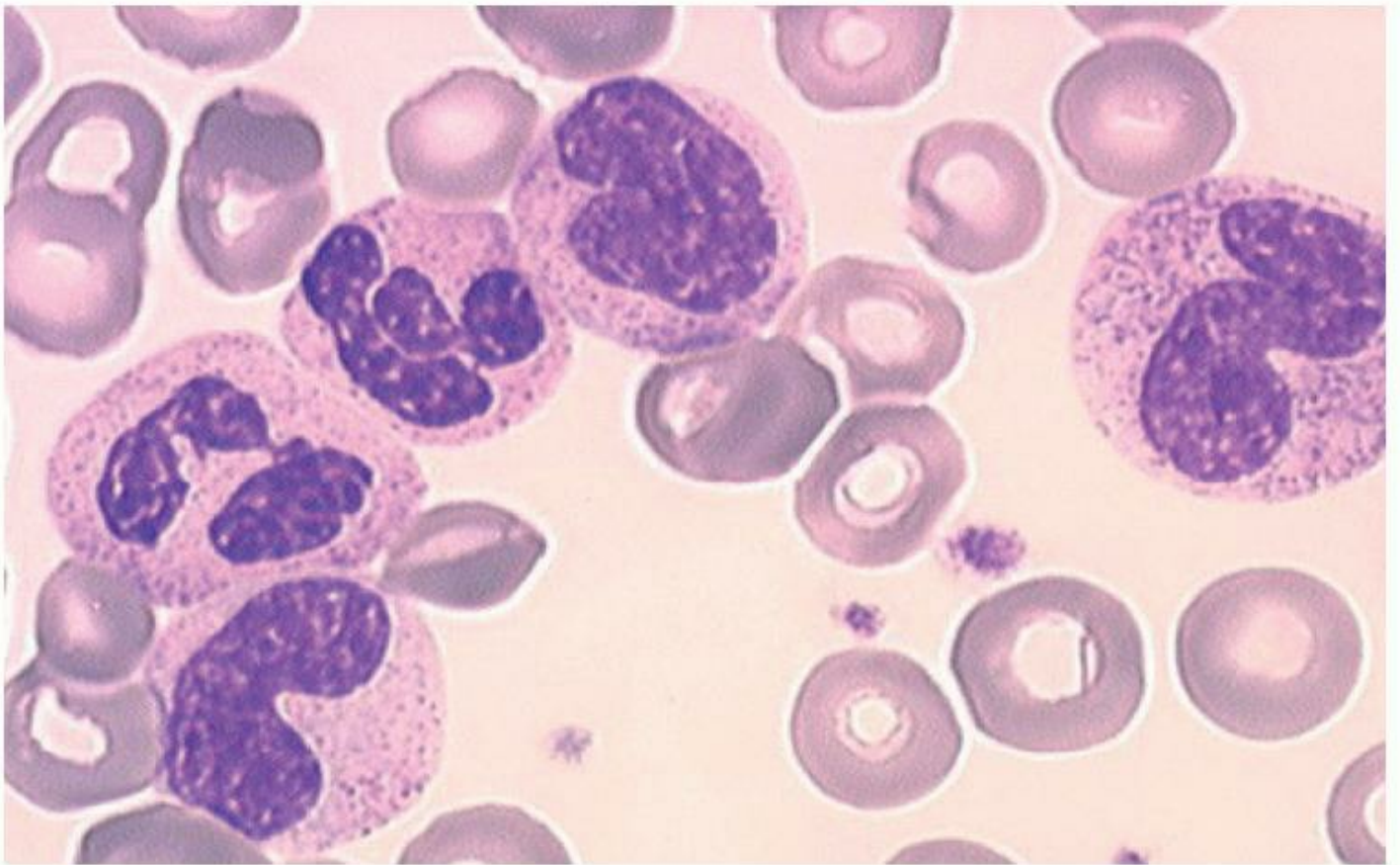


Illustration du cas clinique d'hématologie n° 42, page 172.

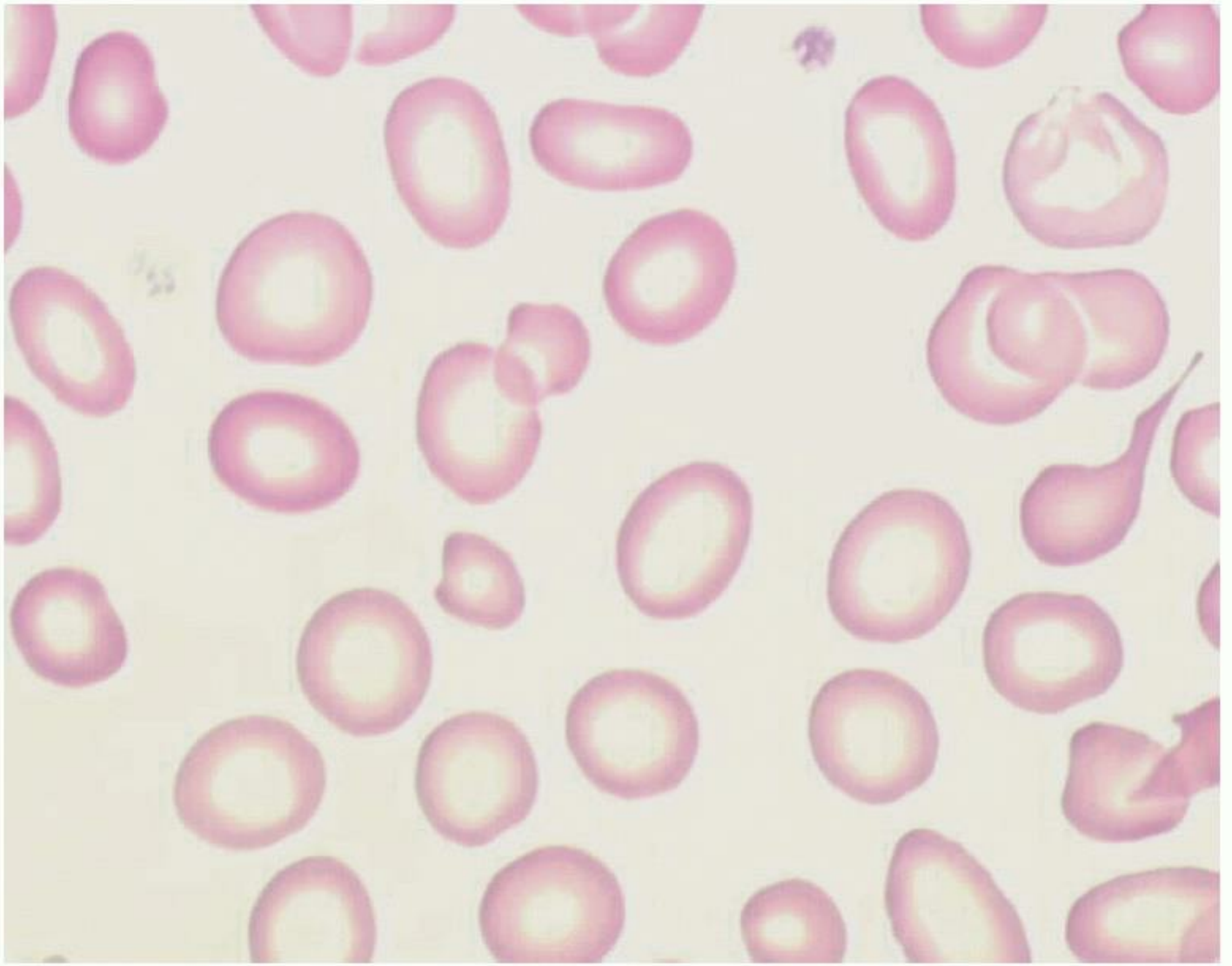
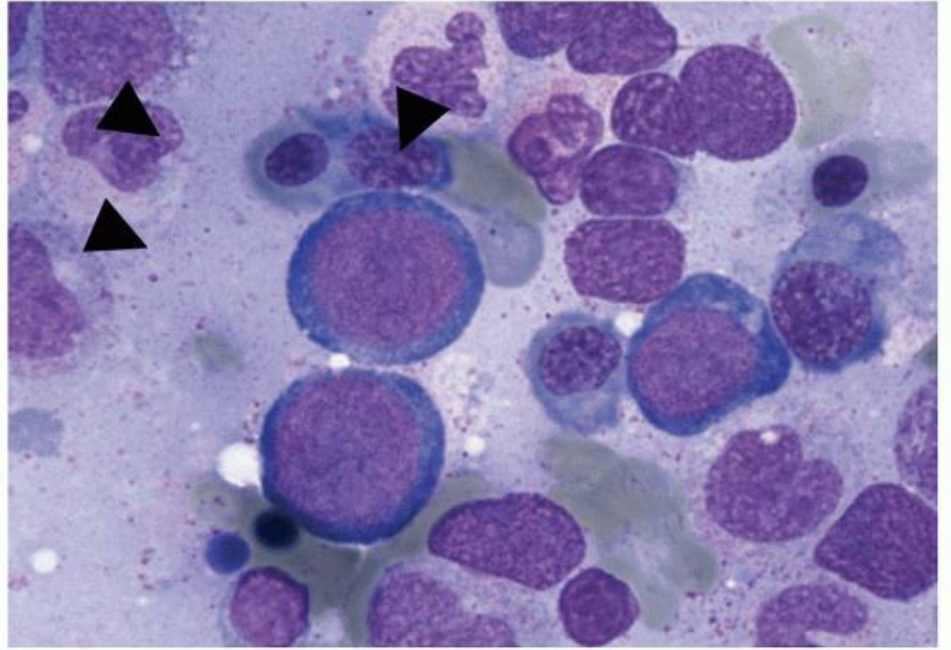


Illustration du cas clinique d'hématologie n° 48, page 189.



Illustration du cas clinique de cancérologie n° 23, page 99.



Illustrations du cas clinique d'hématologie n° 51, page 200.